

**НАЦИОНАЛЬНАЯ АКАДЕМИЯ МЕДИЦИНСКИХ НАУК УКРАИНЫ**  
**ГУ «Институт нейрохирургии им. акад. А.П. Ромоданова НАМН**  
**Украины»**

На правах рукописи

**ПЛАВСКИЙ ПАВЕЛ НИКОЛАЕВИЧ**

УДК 616.832-007.43-089.197.4-06:616.832.9-008.8

**НЕОТЛОЖНАЯ ХИРУРГИЯ СПИНАЛЬНЫХ ДИЗРАФИЙ,  
ОСЛОЖНЁННЫХ ЛИКВОРЕЕЙ ИЛИ ЕЁ УГРОЗОЙ**

14.01.05 — нейрохирургия

Диссертация  
на соискание учёной степени  
кандидата медицинских наук

**Научный руководитель:**  
**ОРЛОВ ЮРИЙ АЛЕКСАНДРОВИЧ**  
доктор медицинских наук, профессор

Киев — 2015

## СОДЕРЖАНИЕ

	Стр.
СПИСОК ИСПОЛЬЗУЕМЫХ СОКРАЩЕНИЙ	4
ВВЕДЕНИЕ	5
РАЗДЕЛ 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ	12
1.1. Краткая историческая справка о спинальных дизрафиях	12
1.2. Результаты лечения спинномозговых грыж у новорождённых	16
РАЗДЕЛ 2. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	32
РАЗДЕЛ 3. МОРФОФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ СПИНАЛЬНЫХ ДИЗРАФИЙ, ОСЛОЖНЁННЫХ ЛИКВОРЕЕЙ ИЛИ УГРОЗОЙ ЕЕ РАЗВИТИЯ; СОПУТСТВУЮЩИЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У НОВОРОЖДЁННЫХ	44
РАЗДЕЛ 4. СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ СПИНАЛЬНЫХ ДИЗРАФИЙ И СОПУТСТВУЮЩИХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У НОВОРОЖДЁННЫХ	65
4.1. Дородовая диагностика спинальных дизрафий и сопутствующих аномалий центральной нервной системы	65
4.2. Современные методы нейровизуализации в диагностике спинальных дизрафий и сопутствующих пороков развития центральной нервной системы у новорождённых	71
4.3. ЭлектронеЙромиографическое исследование новорождённых со спинальными дизрафиями, осложнёнными ликвореей или угрозой её развития	81
Раздел 5. НЕОТЛОЖНАЯ ХИРУРГИЯ НОВОРОЖДЁННЫХ СО СПИНАЛЬНЫМИ ДИЗРАФИЯМИ, ОСЛОЖНЁННЫМИ ЛИКВОРЕЕЙ ИЛИ УГРОЗОЙ ЕЁ РАЗВИТИЯ; РЕЗУЛЬТАТЫ	84

ЛЕЧЕНИЯ	
5.1. Особенности оперативных вмешательств у новорождённых при спинальных дизрафиях, осложнённых ликвореей или угрозой её развития	86
5.2. Применение плацентарной крови при неотложной хирургии новорождённых со спинальными дизрафиями, осложнёнными ликвореей или угрозой её развития	93
5.3. Хирургическое лечение сопутствующих аномалий у новорождённых со спинальными дизрафиями, осложнёнными ликвореей или угрозой её развития	95
5.4 Ближайшие и отдаленные результаты лечения новорождённых со спинальными дизрафиями, осложнёнными ликвореей или угрозой её развития	98
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	112
ВЫВОДЫ	119
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ	121
СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ	123

**СПИСОК ИСПОЛЬЗУЕМЫХ СОКРАЩЕНИЙ**

КТ	—	компьютерная томография
ЛШО	—	ликворшунтирующая операция
ЛШС	—	ликворшунтирующая система
МРТ	—	магнитно-резонансная томография
НСГ	—	нейросонография
ОЦК	—	объем циркулирующей крови
СМГ	—	спинномозговая грыжа
СМЖ	—	спинномозговая жидкость (ликвор)
СПФСМ	—	синдром патологической фиксации спинного мозга
УЗИ	—	ультразвуковое исследование
ЦНС	—	центральная нервная система
ЭКГ	—	электрокардиография
ЭНМГ	—	электронейромиография
ЭЭГ	—	электроэнцефалография

## ВВЕДЕНИЕ

**Актуальность темы.** Проблема диагностики и хирургического лечения спинальных дизрафий привлекает к себе пристальное внимание нейрохирургов, хирургов, урологов, ортопедов, невропатологов и врачей других специальностей, но далека от окончательного решения. Спинальные дизрафии имеют наибольшее распространение среди дефектов развития невральнoй трубки, частота которых по данным мировой литературы составляет от 1 до 7 случаев на 1000 живых новорожденных [2–4, 7, 11, 16, 22, 28, 30, 37, 153, 160, 161]. Спинальные дизрафии у новорожденных является одним из трудных и еще недостаточно изученным пороком развития центральной нервной системы (ЦНС). Многие аспекты лечения спинальных дизрафий хорошо отработаны, но касаются они, главным образом, плановой диагностики и лечения детей после первого года жизни, когда степень адаптации ребенка к внеутробному существованию значительно увеличивается. Иная ситуация возникает при рождении ребенка со спинальной дизрафией, осложненной ликвореей или угрозой её развития. Обусловлено это, в первую очередь, наличием «открытых ворот» для инфекции с возможным развитием менингита, вентрикулита, энцефалита. Именно воспалительные осложнения являются ведущей причиной смерти новорожденных со спинальными дизрафиями, частота которых колеблется от 5 до 60% наблюдений [4, 11, 19, 36, 133, 134, 166, 167]. С одной стороны, наличие воспалительного процесса является ограничением или противопоказанием для хирургического лечения, а с другой стороны, применение даже самых современных консервативных технологий лечения оказывается недостаточно эффективными.

В Украине ситуация существенно изменилась после выхода приказа МЗ Украины № 429 от 27.08.2004 года, основанного на первично накопленном в Институте опыта лечения новорожденных со спинальными дизрафиями осложненными ликвореей. В приказе определено, что

«новорожденные со спинномозговыми грыжами, которые осложнены ликвореей или при угрозе ликвореи, требуют неотложной нейрохирургической помощи в первые 24 часа с начала диагностики ликвореи». Это изменило ситуацию — новорожденные с данной патологией в последние годы в ГУ «Институт нейрохирургии им. акад. А.П. Ромоданова НАМН Украины» составляют более 70% наблюдений от общего количества детей со спинальными дизрафиями. В то же время, накопленный опыт и анализ литературы свидетельствуют о появлении новых аспектов в диагностике и лечении этих больных, что обосновало актуальность исследования, определило его цель и задачи.

**Связь работы с научными программами, планам, темами.**

Диссертационное исследование выполнено в рамках комплексной научно-исследовательской работы ГУ «Институт нейрохирургии им. акад. А.П. Ромоданова НАМН Украины»: «Изучить влияние экологических, возрастных, профессиональных и наследственных факторов на возникновение врожденных пороков развития нервной системы у детей и разработать меры по улучшению их диагностики и лечения» за № государственной регистрации 0107U001202.

**Цель исследования** — улучшение результатов хирургического лечения и повышение качества жизни новорожденных со спинальными дизрафиями, осложненными ликвореей или угрозой ее развития, путем оптимизации комплекса диагностики и определения оптимальной тактики лечения.

**Задачи исследования:**

1. Уточнить клинико-морфологические особенности спинальных дизрафий, осложненных ликвореей или угрозой ее развития.
2. Определить оптимальный комплекс инструментальных методов диагностики спинальных дизрафий, осложненных ликвореей или угрозой ее развития.

3. Определить хирургическую тактику при спинальных дизрафиях, осложненных ликвореей или угрозой ее развития, путем оптимизации технологий проведения хирургического вмешательства.

4. Проанализировать частоту послеоперационных осложнений и развития прогрессирующей гидроцефалии в зависимости от сроков проведения хирургического вмешательства новорожденным со спинальными дизрафиями, осложненными ликвореей или угрозой ее развития.

5. Оценить ближайшие и отдаленные результаты хирургического лечения новорожденных по поводу спинальных дизрафий, осложненных ликвореей или угрозой ее развития.

*Объект исследования:* спинальные дизрафии, осложненные ликвореей или угрозой её развития.

*Предмет исследования:* клинические особенности, диагностика и хирургическое лечение новорождённых со спинальными дизрафиями, осложненных ликвореей или угрозой её развития.

**Методы исследования:** 1) клиничко-катамнестичный — анализ клинических признаков на разных этапах заболевания; 2) инструментальные: нейросонография (НСГ), компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная томография (МРТ) — с целью уточнения характера течения заболевания, определения эффективности хирургического лечения, выявления возможных осложнений и сопутствующей патологии; электронейромиография — с целью определения степени нарушений нервно-мышечной передачи; 3) клиничко-морфологические и операционные сопоставления — для анализа послеоперационных осложнений и причин летальных исходов; 4) методы статистического анализа — для определения достоверности полученных данных.

**Научная новизна полученных результатов.** Диссертационное исследование решает актуальную научно-прикладную задачу детской нейрохирургии — улучшение результатов хирургического лечения и повышение качества жизни новорожденных со спинальными дизрафиями,

осложненными ликвореями или угрозой ее развития, путем оптимизации комплекса диагностики и определения оптимальной тактики лечения.

На основе изучения 246 наблюдений новорожденных с спинальными дизрафиями, осложненными ликвореей или при угрозе ликвореи, проведен сравнительный анализ эффективности методов диагностики и лечения, оптимизированные технологии и объем лечебных мероприятий, что положительно отразилось на качестве жизни. Определены возможности нейровизуализирующих технологий в диагностике спинальных дизрафий у плода.

Установлено, что неотложное хирургическое лечение спинальных дизрафий, осложненных ликвореями, наиболее эффективно в первые 24 часа после рождения, а при угрозе ликвореи — в сроки до 72 часов.

Определена тактика urgentных хирургических вмешательств при спинальных дизрафиях, осложненных ликвореями, или при угрозе ее развития, и сопутствующей патологией ЦНС. Сопутствующая гидроцефалия при спинальных дизрафиях, осложненных ликвореями, требует ликворорешивающих вмешательств почти в 80% случаев, а сроки их проведения определяются темпом прогрессирования гидроцефалии или угрозой послеоперационной ликвореи.

**Практическое значение полученных результатов.** Определены факторы, способствующие возникновению и развитию спинальных дизрафий у новорожденных, это позволило сформировать группы риска беременных, планировать их объем обследования и на основании данных нейровизуализирующих технологий, изменить тактику неотложных хирургических вмешательств при спинальных дизрафиях, осложненных ликвореями, на плановые. Ранняя диагностика и хирургическое лечение различных форм спинальных дизрафий дает возможность использовать весь комплекс лечебных мероприятий, что позволяет уменьшить инвалидизацию детей, исключить случаи формирования запущенных форм гидроцефалии, а в некоторых случаях — избежать ликворорешивающих операций.



Разработаны показания и обоснованы оптимальные технологии хирургических вмешательств по поводу спинальных дизрафий, осложненных ликвореей, или угрозой ее развития у новорожденных и сопутствующей патологии.

Разработана и внедрена схема лечебных мероприятий при спинальных дизрафиях, осложненных ликвореей, или угрозой ее развития, оптимизирует лечебную тактику данной патологии у новорожденных и повышает эффективность лечения.

Предложен новый способ пренатальной диагностики пороков развития и опухолей головного мозга с применением ультразвукового и магнитно-резонансного обследования плода (патент Украины на полезную модель №50729 от 25 июня 2010 г.).

Предложен новый способ лечения черепно-мозговых и спинномозговых грыж с помощью дооперационного ультразвукового исследования грыжи грыжевого мешка (патент Украины на полезную модель №51116 от 25 июня 2010 г.).

Предложено новое устройство системы «Стоп-ток», что позволяет без хирургического вмешательства выключить ликворошунтирующую систему с диагностически-лечебной целью (патент Украины на полезную модель №82509 от 12 августа 2013 г.).

Предложен новый способ лечения частичного нейрорахишизиса (патент Украины на полезную модель №91259 от 25 июня 2014 г.).

Результаты диссертационного исследования внедрены в практическую деятельность отделение церебральной нейрохирургии детского возраста ГУ «Институт нейрохирургии им. акад. А.П. Ромоданова НАМН Украины», детских нейрохирургических отделений Винницкой и Херсонской детских областных клинических больниц.

**Личный вклад соискателя.** Диссертационная работа является собственным научным исследованием автора. Автор является основным разработчиком изложенных в работе положений и рекомендаций.

Диссертантом самостоятельно выполнен патентный поиск, проанализирована научная литература по проблеме, проведена обработка архивного материала, клинические обследования и хирургического лечения большинства пациентов в наблюдениях, которые были использованы в исследовании. Автором проведен компьютеризированный статистический анализ полученных данных. Совместно с научным руководителем — д.мед.н., профессором Орловым Ю.А., сформулированы цель и задачи исследования, обсуждены научные положения и выводы. Все разделы диссертационной работы написаны и оформлены автором лично.

**Апробация результатов диссертации.** Основные положения диссертационной работы опубликованы и обсуждались на Всероссийской научно-практической конференции «Поленовские чтения» (Санкт-Петербург, 2007), IV съезде нейрохирургов Украины (Днепропетровск, 2008), V съезде нейрохирургов России (Уфа, 2009), 14th European Congress of Neurosurgery (Рим, Италия, 2011), Всероссийской научно-практической конференции «Поленовские чтения» (Санкт-Петербург, 2011), конференции нейрохирургов Украины «Достижения нейрохирургии последнего десятилетия» в рамках Международного медицинского форума «Инновации в медицине — здоровье нации» (Киев, 2012), XII Всероссийской научно-практической конференции «Поленовские чтения» (Санкт-Петербург, 2013), V съезде нейрохирургов Украины (Ужгород, 2013).

Апробация диссертации состоялась на заседании ученого совета ГУ «Институт нейрохирургии им. акад. А.П. Ромоданова НАМН Украины» совместно с кафедрами нейрохирургии Национального медицинского университета им. А.А. Богомольца МЗ Украины и Национальной медицинской академии последипломного образования им. П.Л. Шупика МОЗ Украины 6 февраля 2014 года, протокол № 4.

**Публикации.** По материалам диссертации опубликовано 20 научных печатных работ, в том числе 6 статей в профессиональных периодических изданиях, рекомендованных МОН Украины, в т.ч. 1 — в издании, которое

цитируется в международной наукометрической базе, 2 — в периодических изданиях иностранных государств, получено 4 патента Украины на полезную модель, 10 тезисов докладов на съездах и конференциях.

**Структура и объем работы.** Диссертация состоит из введения, обзора литературы, 5 разделов собственных исследований, заключения, выводов, списка использованной литературы. Общий объем диссертации — 140 печатных страниц. Работа иллюстрирована 44 рисунками и содержит 18 таблиц. Список использованных литературных источников содержит 172 ссылки, из них кириллицей — 37, на латыни — 135.

## РАЗДЕЛ 1

### ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

#### 1.1. Краткая историческая справка о спинальных дизрафиях

Пороки развития позвоночника и спинного мозга являются наиболее распространёнными среди врождённых аномалий развития нервной системы человека [1, 2, 4–8, 13, 25, 27, 30–35, 79, 80, 81, 101, 133]. Частота обнаружения дефектов формирования невральной трубки, по данным мировой литературы, колеблется от одного до 10 случаев на 1000 новорожденных [39, 40, 63–66, 131, 153]. В объединенных европейских реестрах врожденных аномалий (EUROCAT) за 1980–1999 годах частота уродств развития нервной системы среди рожденных живыми, мертвыми плодами от 20 недель гестации и абортами, проведенными по медицинским показаниям, составила 22,01 на 10 000 случаев. Спинномозговые грыжи при этом обнаружены в 5,46 случаях [102, 113, 138]. Значительно не отличаются эти цифры и по Украине (4–5 случая на 10 000) [13, 14, 24, 36].

Первый иллюстрированный пример спинального дизрафизма появился в работе по медицине, названной «*Observationes Medicae*», первоначально изданной в 1641 г. Автора книги — Николааса Тульпа (1593–1674) (реальное имя — Клас Питерсзон) лучше всего помнят как главную фигуру на картине Рембрандта «Урок анатомии доктора Тульпа», 1632 г., когда Н. Тульп занимал место городского анатома амстердамской гильдии хирургов. Н. Тульпу мы также обязаны введением термина "*spina bifida*". В своей работе Н. Тульп описал поясничное миеломенингоцеле как «*nervorum propagines tam varie per tumorem dispersas*», несмотря на проведенное лечение — рассечение мешка миеломенингоцеле и лигирование ножки, пациент вскоре умер от инфекционно-гнойных осложнений [98].

Нервная система развивается из наружного зародышевого мешка — эктодермы. В раннем периоде эмбрионального развития из эктодермальных

клеток, лежащих на дорзальной стороне зародыша, образуется продольная пластинка, носящая название мозговой или медуллярной. В дальнейшем медуллярная пластинка постепенно принимает форму желоба, погруженного своей вентральной частью в мезодерму. По бокам желоба располагаются нервные валики, образованные размножившимися клетками. Позднее края желобка вместе с валиками сближаются и в результате их соединения образуется нервная трубка, которая теряет связь с остальной частью эктодермы и погружается вглубь тела зародыша. После образования нервной трубки в результате размножения ее клеток возникают утолщения, а полость трубки превращается в центральный канал спинного мозга и желудочки головного мозга. В процессе роста нервная трубка дифференцируется в продольном направлении на ряд отделов и, прежде всего, на спинной мозг, образующийся из задних отделов трубки, и головной мозг, образующийся из переднего отдела трубки, путем образования, так называемых мозговых пузырей [46]. Первичные нейруляции происходят на третьей — четвертой неделе беременности. Переднее отверстие нервной трубки закрывается приблизительно к 24 дню, заднее к 26 дню. После закрытия нервная трубка отшнуровывается от поверхностной эктодермы. Поверхностная эктодерма дифференцируется в эпидермис кожи [26, 100, 120, 162].

Некоторые прилежащие эктодермальные клетки дифференцируются в невральные клетки, из которых в дальнейшем формируется чувствительные ганглии спинальных нервов, мягкая и паутинная оболочки. Окружающая мезодерма превращается в твердую мозговую оболочку и позвонки. Вторичные нейруляции происходят на 4–7 неделе беременности. При этом происходит образование поясничных, крестцовых и копчиковых отделов нервной трубки путем канализации и ретрогрессивной дифференциации. Процесс канализации происходит путем слияния недифференцированных клеток каудального конца нервной трубки, образования вакуолей и за счет их слияния удлинение нервной трубки. Параллельно с этим происходит процесс ретрогрессивной дифференциации (атрофического перерождения каудальной

клеточной массы). При этом образуется конечная нить, конус спинного мозга и дуральный мешок [26, 100, 120, 135, 162]

В течение четвертой недели беременности из клеток парааксиальной мезодермы, расположенных по обе стороны от хорды, после их слияния формируются межпозвонковые диски и мезенхимальная основа позвонков. Дуги позвонков образуются из склеротомов, окружающих развивающуюся нервную трубку. На шестой неделе беременности в телах и дугах позвонков возникают хрящевые центры, а на седьмой неделе появляются первичные центры оссификации [46, 63–66, 78, 85, 96].

Аномалии развития центральной нервной системы, к которым относятся различные виды спинальных дизрафий, возникают в результате воздействия множества факторов. Неблагоприятное воздействие оказывают экзогенные, генетические, материнские факторы, а также их комбинации. Наибольшее значение придается интоксикации, радиационному воздействию, различным аномалиям, травмам и болезням матери в период беременности [8, 41, 92, 94, 137, 147, 161, 166, 167]. Развитию этих аномалий могут способствовать и генетические факторы, хотя наследование мультифакториальное. Если у одного ребенка в семье имеется дефект развития невральнoй трубки, то риск возникновения аналогичной аномалии у второго ребенка составляет 3–5% [8, 60, 71, 165]. По данным Р.А. Doran, А.Н. Guthkelch (1963) [86] частота спинальных дизрафий в наследственно — семейном анамнезе составляют 8,14%.

Аномалии развития спинного мозга и подлежащих тканей могут формироваться на различных этапах развития эмбриона и плода. Они могут быть результатом нарушения первичной нейруляции (3–4 недели беременности), вторичной нейруляции (4–7 неделя беременности) с нарушением развития нервной трубки или результатом расстройств развития мезобластного листка, из которого происходят твердая мозговая оболочка, позвоночник, межпозвонковый суставной аппарат, около позвонковая мускулатура и вследствие нарушений отделения невральнoй трубки от

эпидермы [54, 55, 115, 116–119].

Для объяснения эмбриогенеза различных форм спинальных дизрафий было предложено множество теорий, основными из которых являются теории F. von Recklinghausen и W.J. Gardner [82–84, 97]. Согласно теории F. von Recklinghausen, возникает изначальная неспособность правильного формирования нервной трубки. При нарушении формирования невральной трубки (стадия первичной нейруляции) не происходит сворачивания нервной пластинки в трубку. Поэтому поверхностный слой эктодермы не отделяется от невральной эктодермы и остается в боковых позициях. Следовательно, кожа, которая развивается из поверхностного слоя эктодермы, также остается в боковых позициях, создавая дефект кожи по средней линии. Мезенхима не может мигрировать между невральной трубкой и поверхностной эктодермой, т.е. тоже остается в боковых позициях. Следовательно, те ткани, которые формируются из мезодермы (позвонки, хрящи, связочный аппарат, мышцы), также формируют дефект по средней линии. Все это формирует дефект кожи, мягких тканей, связочного аппарата, костного кольца позвонков, твердой мозговой оболочки, арахноидальной и пиальной оболочек, спинного мозга и его корешков, т.е. формируется картина спинальной дизрафии.

По теории W.J. Gardner возникает разрыв уже сформировавшейся нервной трубки. Экспериментальные же данные говорят в пользу участия обоих механизмов в развитии данной патологии [69, 100, 101, 121–124, 127, 128, 134, 135].

В культуре ткани эмбриона мышей установлено, что токсины типа «tunicamycin» препятствуют нормальному и своевременному закрытию невральной трубки, а введение беременным мышам витамина А или ретиноевой кислоты приводило к вторичному раскрытию уже сформировавшейся невральной трубки [48–50, 58, 79–83, 90, 91].

В экспериментах на животных было показано, что частоту развития дефектов нервной трубки может снижать метионин. Эпидемиологические исследования выявили корреляцию между низкими уровнями витаминов,

участвующих в обмене метионина (В6, В12 и фолиевой кислоты) в плазме крови матери и частотой развития дефектов нервной трубки у плода [7, 44, 150].

Исследования 92 человеческих эмбрионов и 4 плодов с миелошизисом провели японские исследователи К. Osaka и соавт., 1978 [30, 128, 129]. Обнаружено, что тотальный миелошизис составил 13% наблюдений, затылочно-шейный — 29%, сочетание миелошизиса и голопрозенцефалии — 20%, а оставшиеся 38% приходятся на другие локализации. Такое явное несоответствие распределения дизрафии по локализации между эмбрионами, плодами и живыми новорожденными говорит о том, что основная масса их погибает внутриутробно и только меньшая часть, главным образом, с пояснично-крестцовыми дизрафиями рождается жизнеспособными. Это положение подтверждает и тот факт, что чем больше гестационный срок, тем чаще обнаруживаются пояснично-крестцовые дизрафии [8, 20–24, 79–81, 101, 133, 169].

## **1.2. Результаты лечения спинномозговых грыж у новорождённых**

Обзор хирургического лечения *spina bifida* за всю историю до начала XX века показывает, что самое лечение включало не что иное, как перевязку или ампутацию мешка. Результат почти всегда был фатальным, или из-за вытекания спинномозговой жидкости и инфекционно-гнойных осложнений, или из-за вторичной прогрессирующей неизлечимой гидроцефалии [59, 68, 89, 95].

Одна из самых важных монографий о спинальных дизрафиях XIX столетия была издана Фридрихом фон Реклингхаузен (1833–1910) [38], который был учеником Рудольфа фон Вирхов (1821–1902) в Институте патологии в Берлине. Анатомическая классификация спинномозговых грыж, предложенная Фридрихом фон Реклингхаузен (1886), предусматривает их деление на три вида: *meningocele*, *meningo-myelocele* и *myelo-cystocele*.



Однако, именно Р. Фон Вирхов предложил термин «*spina bifida occulta*», теперь ставший частью нашей стандартной классификации [38].

В настоящее время наиболее применяемой является следующая классификация спинальных дизрафий:

Открытые формы спинальных дизрафий (*spina bifida aperta*):

1. Менингоцеле (менингоцистоцеле);
2. Менингорадикулоцеле (менингорадикулоцистоцеле);
3. Менингомиелоцеле (менингомиелоцистоцеле);
4. Нейрорахишизис (миелошизис).

Скрытые формы спинальных дизрафизмов (*spina bifida occulta*):

1. Липомиеломенингоцеле, спинальные липомы;
2. Диастематомиелия (Split Cord Malformation);
3. Дермальный синус;
4. Синдром утолщенной конечной нити;
5. Терминальное миелоцистоцеле;
6. Нейроэнтеральные кисты;
7. Менингоцеле Manqué.

Угроза инфекционных осложнений вследствие несвоевременно проведенных оперативных вмешательств присутствует лишь в первой группе или при открытых формах спинальных дизрафий.

В качестве одного из вариантов хирургического лечения *spina bifida aperta*, за исключением нейрорахишизиса, предлагалась аспирация содержимого грыжевого мешка. D.A. Wyeth (1887) [3, 38] предостерегал, что игла должна всегда поступать в мешок латерально, с целью предотвращения возможных повреждений спинного мозга, также следовало использовать самую тонкую иглу, и только малое количество жидкости аспирировать за один раз. Касательно пациентов со спинномозговыми грыжами, D.A. Wyeth прокомментировал: «прогноз, как правило, очень неблагоприятен».

R. Park (1896) [38] в конце XIX столетия предлагал ограничиться «опорожнением мешка», использованием сжатия или инъекции раствора Мортонa. Дополнительным в лечении было добавление коллодия и йодоформа к участку пункции, чтобы уменьшить дальнейшую ликворею и потенциальную инфекцию. Хирургическая техника включала выделение невральных элементов и погружение их в канал. Широкое формирование кожных трансплантатов давало первичное закрытие над дефектом. Он также предлагал использование костнопластических откидных створок, чтобы закрыть дефектную костную пластинку. R. Park заявлял, что хирургическое вмешательство при *spina bifida* стало возможным с введением в 1870-х годах асептических методов, а до этого результаты были почти всегда фатальными из-за сепсиса.

A. Chipault (1995) [38] стал одним из первых европейских хирургов, который привел доводы в пользу многослойного закрытия миеломенингоцеле, принимая методы С. Вауер. Используя асептические методы, только недавно введенные в практику, Chipault A. имел хорошие результаты.

К концу XIX-го столетия мнение о ведущей роли хирургического метода лечения *spina bifida* начало преобладать в передовых медицинских школах разных стран. Однако, лечение оставалось в большинстве случаев малорезультативным по причине септических осложнений и отсутствия адекватных способов лечения гидроцефалии.

В начале XX столетия хирурги развили хирургические концепции репарации миеломенингоцеле, а именно, многослойные закрытия, используя твёрдую мозговую оболочку, фасцию, мышцы и кожу. Хороший пример этих более новых концепций появился в классическом учебнике по позвоночному столбу J. Fraser (1918) [38]. Для закрытия миеломенингоцеле он разработал несколько различных методов: маленькие мешки иссекались, затем следовало первичное закрытие шейки, затем фиксация над ней мышц спины. В случае больших, более сложных дефектов он мобилизовал апоневроз и

параспинальные мышцы, чтобы закрыть дефект. В некоторых случаях J. Fraser ломал пластинчатые арки позвоночника и соединял их по средней линии. Из 131 ребенка, которым было проведено хирургическое лечение в Детской Королевской больнице в Эдинбурге, выжили 82. Из этих 82 наблюдений в 46 случаях был собран катамнез, установивший, что из этих 46 пациентов умерло к концу года еще 16 (ведущей причиной смерти этих детей была прогрессирующая гидроцефалия). При этом J. Fraser отметил, что большая часть выживших детей стали тяжелыми инвалидами. Это обстоятельство вновь привело к вопросу о целесообразности хирургического лечения детей с спинномозговыми грыжами.

В 1943 г. F.D. Ingraham, H. Hamlin [38] ввели и стандартизировали существующую технику многослойного закрытия, и в дальнейшем описывали ее в своей монографии. Во второй половине XX века концепции выбора сроков хирургии *spina bifida* изменялись неоднократно. Первоначально утверждали, что хирургическое «исправление» миеломенингоцеле следует отсрочить до возраста 18 месяцев, что позволит адекватно оценить возможный неврологический результат. Если неврологическое ухудшение не было слишком серьезным, и показатель интеллекта был нормален, рекомендовалось хирургическое закрытие.

В 1960-х годах более раннюю хирургию, т.е. в перинатальный период, отстаивали W.J. Sharrard, R.B. Zachary, J. Lorber (1967) [7, 38, 106–108]. Они полагали, что хирургическое вмешательство должно проводиться в течение первой недели жизни ребёнка для профилактики осложнений.

Клинические симптомы спинномозговых грыж весьма разнообразны в зависимости от типа, локализации грыж и степени вовлечения в патологический процесс нервных структур. Весь комплекс изменений, связанных с первичным поражением вещества спинного мозга и конского хвоста, можно охарактеризовать как процесс дезинтеграции. Особенностью течения дезинтеграционных процессов является отсутствие реакции со стороны местных гистиоцитов глиального и сосудистого происхождения,

гибнущих в очагах деструкции и подвергающихся «тканевому шоку» в перифокальных зонах контузии. Системная демиелинизация проводящих путей спинного мозга в случаях операционной травмы развивается вторично в нисходящих эфферентных и восходящих афферентных путях, протекает она по типу ваалеровского перерождения. Распад миелина сопровождается освобождением эфиров холестерина и появлением нейтрального жира в виде капель, которые постепенно подвергаются резорбции макрофагами. В зависимости от времени, прошедшего с момента травмы, при демиелинизации проводящих путей можно наблюдать различные фазы процессов очищения и организации. Несистемные демиелинизации являются следствием разрушения миелиновых волокон в очагах некроза и имеют ограниченное распространение [125].

В промежуточном периоде послеоперационной травмы в каудальном отделе спинного мозга наряду с процессами дезинтеграции, вторичными некрозами и демиелинизацией, максимального развития достигают процессы элиминации продуктов распада тканей мозга гистиоцитами и макрофагами. В корешках спинного мозга в результате послеоперационной контузии обнаруживаются изменения, свидетельствующие в одних случаях о непосредственном их повреждении с признаками слабой резорбции, в других случаях о демиелинизации, возникающей в результате травматического поражения корешков или вследствие нарушений кровообращения. Демиелинизация носит более распространенный характер, причем распад миелина иногда протекает по типу «таяния», без выраженной реакции макрофагов. Изменения, развивающиеся в спинном мозге в позднем периоде послеоперационной травмы, относящиеся к ее последствиям, характеризуются процессами организации и рубцевания. Эти изменения в оболочках мозга приводят к спаечным процессам лепто- и пахименингита с образованием на месте травмы оболочечно-корешкового рубца. В эпидуральной клетчатке в результате ее повреждения и кровоизлияния

жировая ткань подвергается рубцовому замещению и сращению с твердой мозговой оболочкой [15, 18, 19].

Гистологические изменения в области конского хвоста спинного мозга относятся к общефункциональным расстройствам кровообращения различной степени и выражаются в гиперемии капиллярной сети, спазме артериол и явлениях стаза крови в венах. Заслуживает внимания то обстоятельство, что нарушения кровообращения в мягкой оболочке имеют характер вазопаралитических расстройств с явлениями стаза крови в сосудах и вызывают появление очагов демиелинизации в корешках спинного мозга. В сохранных элементах нервной ткани выявляются обратимые и необратимые изменения, с одной стороны, обусловленные операционной травмой, с другой — являющиеся следствием дисгемических нарушений [2].

Спинномозговые грыжи, особенно у детей до года, часто сочетаются с расстройствами ликворообращения, следствием которых является гидроцефалия. В послеоперационном периоде у таких больных обычно отмечается нарастания гидроцефальных синдромов, возникают ликворные свищи, расхождение черепных швов с присоединением осложнений воспалительного характера. Успех лечения сочетаний спинномозговых грыж с гидроцефалией в значительной мере зависит от характера анатомических и функциональных нарушений, ранней диагностики и проведения ликворшунтирующих операций. Достичь существенных результатов в лечении *spina bifida* без решения вопроса о лечении сопутствующей им гидроцефалии оказалось невозможным.

В 1939 году А. Torkildsen описал систему для длительного закрытого дренажа цереброспинальной жидкости с применением резиновой трубки, проходившей от латеральных желудочков до *cisterna magna* (вентрикулоцистерностомия) [7, 38]. Переосмысление хирургического лечения гидроцефалии произошло в 1956 году, когда в детской больнице Филадельфии нейрохирург Eugene Spitz имплантировал вентрикуло-атриальную дренажную трубку младенцу с гидроцефалией [7, 38]. Отец

мальчика, John Haiter, разработал клапанный механизм дренажа, который обеспечивал контроль над давлением и однонаправленность тока ликвора.

Монография А.А. Аренда (1948) «Гидроцефалия и её хирургическое лечение», основанная на его докторской диссертации, раскрыла особенности лечения гидроцефалии, явилась основным научным трудом по этой теме в середине XX века [3, 38]. Однако, наряду с определенными успехами в лечении гидроцефалии, как одного из наиболее серьезных осложнений спинномозговых грыж, возникли новые проблемные моменты. Хирурги неминуемо сталкивались с нарушением движений, чувствительности, деформацией нижних конечностей и кифо-сколиозом, проблемой тазовых нарушений.

Разработка эффективных антибиотиков для лечения как первичных, так и вторичных инфекций центральной нервной системы позволила подготовить почву для первичного хирургического лечения спинномозговых грыж у новорожденных.

В монографии В.Г. Воронова (2000) [7] проанализировано многообразие способов пластического закрытия костного дефекта при операциях по поводу врожденных спинномозговых грыж у детей. Результаты исследования сведены к следующим 4 методам:

1) мышечно-фасциальный метод по Bauer и его модификации, которые предусматривают закрытие костного дефекта задней стенки позвоночного канала мышечно-фасциальным лоскутом;

2) костный метод — закрытие костного дефекта задней стенки позвоночного канала костью;

3) аллопластический метод — закрытие костного дефекта задней стенки позвоночного канала синтетическими полимерными материалами;

4) пластический метод — закрытие костного дефекта задней стенки позвоночного канала, консервированной ауто- или гомотканью.

Костный и аллопластический методы не получили распространения в связи с большим процентом неудач и осложнений (трансплантаты не

приживались, отторгались, нагнаивались). Наибольшее признание получил метод фасциальной пластики, предложенный ещё Bauer, и его модификация — мышечно-фасциальная пластика. По опыту многих авторов, мышечно-фасциальная пластика обеспечивает одно из главных требований — надежное закрытие костного дефекта и прикрытие спинного мозга и его корешков. Однако метод не лишен таких недостатков, как пересечение фасциальных волокон на полуокружность и поворот их на 180°, что вызывает значительное нарушение их трофики. Кроме того, нарушается целостность фасциально-апоневротического футляра мышц спины в области грыжи, что усугубляет уже имеющуюся деформацию позвоночника [4].

Во многих странах мира спинальные дизрафии оперируются все еще детскими хирургами, а не нейрохирургами. Однако, в результате лучшего понимания сложности этих нарушений у новорожденных и их последствий, спинномозговые грыжи с сопутствующей им гидроцефалией и аномалией Киари теперь перешли в сферу деятельности детских нейрохирургов. Нашим коллегам XX столетия мы действительно должны отдать дань благодарности за то, что они были проникательны и предприимчивы в лечении *spina bifida*, этого разрушительного порока развития. В результате чего, теперь после хирургического лечения многие пациенты живут независимой и продуктивной жизнью [7, 20, 21, 24, 30, 36, 66].

Все большее значение в настоящее время придается профилактической медицине. С введением фолиевой кислоты в диету будущих матерей снижается количество новорожденных со *spina bifida* [7, 14, 37, 47, 129], хотя это подтверждают не все [151].

Ранняя ультразвуковая диагностика и дополнительное проведение МРТ плода (по показаниям) внутриутробно, способствует своевременной диагностике спинномозговых грыжах и сопутствующей им гидроцефалии. Это особенно важно при гигантских размерах спинномозговых грыж и угрозе их разрыва, что дает возможность заранее планировать объем, тактику и сроки оперативных вмешательств [17, 52, 57, 74–77, 155].

На современном этапе развития нейрохирургии, пластика спинномозговых грыж проводится с использованием соответствующего нейрохирургического микроинструментария, увеличительной техники (операционный микроскоп, лупы), интраоперационной электронейромиографии. Часто используются также неадгезивные синтетические материалы (типа политетрафлуорэтилен или Gore-tex) в целях пластики твердой мозговой оболочки и профилактики возможного синдрома патологической фиксации спинного мозга (СПФСМ) в месте послеоперационного рубца. Кроме этого, важным моментом является возможность обеспечения новорожденного со спинномозговой грыжей (зачастую недоношенного) соответствующим оборудованием для ухода и поддержания жизнедеятельности.

В большинстве случаев, при проведении герниопластики требуется переливание кровезамещающих растворов, эритроцитарной массы, плазмы крови. Риск от их переливания может быть снижен за счет применения пуповинной аутокрови [22–24].

По мнению некоторых авторов, первичные герниопластики у детей со спинномозговыми грыжами в периоде новорожденности должны проводиться только по строгим показаниям. Такими показаниями могут служить — разрыв оболочек грыжи, ликворея с возможностью инфицирования и развитием менингита, а также значительные размеры грыжевого мешка, приводящие к большим неудобствам ухода за ребенком. [7, 53].

Вопросы urgentных вмешательств возникают при разрывах спинномозговых грыж с истечением спинномозговой жидкости (ликвореей) или угрозе таких разрывов при резком истончении тканей (кожи) грыжевого мешка. Срочность вмешательства связана с наличием открытых «ворот» для инфекции при ликворее и чем раньше она прекращена, тем меньше возможность инфицирования и развития менингитов, менингоэнцефалитов. При отсутствии этих проявлений и плановых операциях частота осложнений,



таких как ликворея, инфицирование ран, менингит, углубление тазовых нарушений не превышает 1% [9, 10]. Ликворея, продолжающаяся более 24 часов, практически всегда приводит к развитию гнойно-воспалительных процессов в нервной системе, что является основной причиной негативных результатов лечения.

При ликворее, продолжающейся более 24 часов, удаление спинномозговых грыж и устранение ликвореи осложняется гнойно-воспалительными процессами в 78% случаев. При проведении операции в первые 24 часа ликвореи частота гнойно-воспалительных осложнений снижается до 3% [13, 24, 27, 87]. Именно эти данные легли в основу проведения срочных оперативных вмешательств у детей со спинномозговыми грыжами, осложненными ликвореей или при угрозе её развития. Особенно велик риск возникновения венитрикулитов и менингитов на послеоперационном этапе при недостаточно тщательном закрытии твердой мозговой оболочки, невозможности послойной пластики подлежащих мягких тканей (фасции, мышцы), в результате чего могут формироваться ликворные фистулы. Также ликворные свищи могут возникать в результате некроза мягких тканей с нарушенной трофикой, особенно при их чрезмерном натяжении, вследствие повышенного ликворного давления, недостаточно плотного закрытия дурального мешка. Риск возникновения ликвореи составляет по данным мировой литературы в среднем около 17% [11, 12].

Остается дискуссионным вопрос об инициальном применении антибиотиков для лечения гнойно-воспалительных осложнений. Многие авторы предлагают первично применение ампициллина и аминогликозидов, цефалоспоринов (цефотаксим) и аминогликозидов, а при резко выраженных венитрикулитах — добавляется введение антибактериальных препаратов интравентрикулярно [145, 148, 160]. Если пациенты длительное время находились на лечении антибактериальными препаратами, предлагаются варианты смен антибиотикотерапии. Такие антибиотики, как меропенем и

ципрофлоксацин применяются только для высокорезистентных штаммов микроорганизмов [67, 105, 149]. Во многих странах существуют схемы лечения, основанные на наибольшей вероятности чувствительности микроорганизмов в данной местности или в лечебном учреждении к антибиотикотерапии. Такие схемы применяются до получения результатов бактериологического исследования с определением чувствительности к антибиотику [123, 150, 154, 164]. Однако, даже без наличия ликвореи, по данным мировой литературы хирургическая инфекция при спинномозговых грыжах возникает в 1–12% случаев [56, 99, 102, 109, 110, 111, 114, 130].

Профилактическое применение антибиотиков до хирургического вмешательства даже при отсутствии ликвореи значительно снижает риск инфекционно-воспалительных осложнений. Так, по данным [133] в группе из 73 пациентов, получавших антибактериальное «прикрытие» до операции, лишь у одного возникли инфекционные осложнения, в отличие от контрольной группы без дооперационного «прикрытия» из 27 пациентов, где у пятерых выявлено развитие вентрикулита, что составило 19% против 1% под "прикрытием".

Различают интрадуральные и экстрадуральные инфекционные осложнения. Интрадуральные осложнения чаще всего проявляют себя генерализованно в виде менингита, сепсиса в первые трое суток, реже в первые 24 часа. Довольно часто возможно наличие гипотермии с резким падением уровня лейкоцитов в крови. При отсутствии воспалительных проявлений в области послеоперационной раны, обычно устанавливается вентрикулярный дренаж для интратекального введения антибактериальных средств [142–144]. Если же воспалительный процесс проявляет себя и в области послеоперационного рубца (флюктуация, гипертермия, покраснение, гнойное отделяемое), то такую рану обычно вскрывают. При этом происходит тщательная санация в месте предшествующего хирургического вмешательства со вскрытием твердой мозговой оболочки, освобождением нервных структур от фибринового налета с обязательным сохранением их

функциональности. Твердая мозговая оболочка в этом случае также ушивается плотно [48–50, 105].

Экстрадуральная инфекция проявляет себя чаще на 5–7 сутки после хирургического вмешательства, обычно нагноившиеся послеоперационные раны ведутся путем их открытого дренирования с обязательным вскрытием на участке до 1–2 см, который впоследствии заживает вторичным натяжением [51, 61, 64]. К сожалению, дуральный мешок не является существенной преградой для проникновения инфекции и зачастую такое воспаление проникает интрадурально.

Цели, которые преследует хирургия спинномозговых грыж, также состоят в улучшении или стабилизации дефицита у «симптоматических» пациентов и предотвращении развития дефицита в будущем у «бессимптомных» пациентов. Однако, результаты лечения по данным разных авторов несколько отличаются. В публикации F.M. Anderson (1975) [40], из 73 детей болевой синдром исчез практически у всех, улучшение чувствительности и моторики отмечено в 42%, урологических нарушений в 43%, а их стабилизация в 45% наблюдений. По данным S. Hüttmann et al. (2001) [158], установлено, что болевой синдром и спастика снижаются в ответ на хирургические манипуляции независимо от сроков операций. В материалах G.Y. Lee и соавт. (2006) [157] болевой синдром снизился у 80% пациентов, улучшение или стабилизация неврологических нарушений произошла у 90%, урологических нарушений у 50% больных. Почти аналогичные показатели урологических дисфункций приводят L.A. Guerra и соавт. (2006) [132], где среди оперированных по поводу спинномозговых грыж детей в 48% случаев наступило улучшение. Хотя, по данным N.R. Selden (2006) [61, 64, 146] основанным на анализе 161 наблюдения, положительные результаты могут достигать и 87%.

В настоящее время в нейрохирургической практике отмечается тенденция к сокращению сроков проведения хирургической коррекции спинномозговых грыж, особенно при наличии ликвореи или угрозе ей

развития [20–24, 104, 146]. По данным ряда исследователей новорожденные, оперированные в ближайшие часы после рождения, реже требуют реопераций (39% по сравнению с 61%, оперированных в более поздние сроки), меньше необходимость в ликворошунтирующих операциях (65 и 84% соответственно) [40, 45, 64, 141]. При этом посев ликвора на чувствительность микрофлоры к антибактериальной терапии зачастую проводится уже в родильном отделении, что ускоряет подбор наиболее "адекватных" антибиотиков при гнойно-воспалительных осложнениях и способствует скорейшему выздоровлению пациентов. Одновременно при этом снижается риск декомпенсации сопутствующей гидроцефалии и СПФСМ в области послеоперационного рубца.

Также существуют, кроме классических, более радикальные взгляды на сроки хирургических вмешательств, которые пропагандируют закрытие спинального дефекта внутриутробно на сроках развития плода от 19 до 25 недель гестационного возраста [70, 156, 161, 166, 167]. Такие взгляды не лишены оснований, судя по публикациям авторов, у большинства детей с сопутствующей аномалией Киари II, после проведения хирургической коррекции грыж, структуры задней черепной ямки занимали свое изначальное положение. Кроме того, снижается количество наблюдений сопутствующей гидроцефалии, требующей шунтирующих операций. Однако, несмотря на эти преимущества, остается риск заболеваемости матери, обусловленный самим хирургическим вмешательством, а также риск преждевременных родов, инфицирования плода и т.д. [92, 152]. В настоящее время, научная общественность ожидает результатов мультицентрического исследования MOMS, посвященного этой проблеме [68, 133, 136].

Объективные критерии эффективности хирургического лечения при врожденных пороках развития спинного мозга и позвоночника основаны на оценке двух блоков: 1) летальность и послеоперационная смертность; 2) отдалённых результатов. Особенно важно всестороннее и беспристрастное изучение неудовлетворительных исходов и осложнений. Послеоперационная

смертность среди детей со спинномозговыми грыжами составляет 5,3% [30, 43, 72, 89, 103, 112, 148].

В современной литературе представлены многочисленные сообщения с анализом отдалённых результатов после операций на позвоночнике и спинном мозге, которые варьируют в довольно больших пределах и не однородны [20, 28, 29, 42, 62, 73, 88, 93, 126, 136, 138–140, 159, 163, 168, 170, 171]. В известной мере это объясняется отсутствием общепринятой классификации, оценки результатов лечения, различной их трактовкой, отсутствием единой концепции.

Новую методику объективизации отдалённых результатов лечения детей с миелодисплазиями, основанную на цифровом анализе общих клинических, неврологических, рентгенологических, функциональных показателей разработали В.А. Хачатрян и Г.М. Еликбаев, 2007 [30]. По каждому из признаков, в зависимости от степени изменения того или иного показателя, предлагается выставлять определенный балл (10, 5, 1). Эти цифры взяты для удобства подсчета окончательных результатов и для более четкого и объективного разграничения степени выраженности того или иного показателя. Оцениваются такие показатели — болевой синдром, осанки, функции стоп, объем движений, мышечный тонус, чувствительность, вегетососудистые и тазовые нарушения, данные нейровизуализации (КТ, МРТ, УЗИ) и ЭНМГ.

Итоговая оценка после лечения в целом основывается на сумме баллов, разделенной на число признаков. Полученное значение также обозначается баллами и объективно отражает общее состояние пациента на момент обследования. В зависимости от результатов клинико-функциональных методов исследования выделены 3 группы исходов. При сумме баллов от 5 до 10 (I группа) исход лечения считается хорошим, от 3,0 до 4,9 (II группа) — удовлетворительным от 1,0 до 2,9 балла (III группа) — неудовлетворительным (плохим).

В цитируемом исследовании, отдаленный результат хирургического лечения спинальных дизрафий оценен у 96 больных по предложенной авторами методике. Хороший результат был у 34 (35,4%) больных, удовлетворительный — 49 (51%), неудовлетворительный в 13 (13,6%) случаях.

Более общая оценка качества жизни детей с органическими поражениями ЦНС предложена в 2001 году Ю.А. Орловым [23]. Она основана на оценке двух блоков адаптации человека к окружающей среде: блоке оценки психо-неврологического статуса и блоке социальной адаптации. Каждая качественная характеристика объекта оценки имеет количественное выражение, а сумма этих показателей отражает качество жизни пациента. Применяемая шкала количественной оценки качества жизни позволяет стандартизировать результаты лечения. Сумма баллов 100–80 соответствует понятию “хорошее качество жизни” — пациент практически здоров, может посещать общеобразовательные учреждения (ясли, садик, школу), психоневрологический дефицит не мешает ведению нормального образа жизни. Сумма баллов 75–50 соответствует «удовлетворительному качеству жизни» со значительными ограничениями в обучении, трудоспособности, необходимостью посторонней помощи, что соответствует II–III группам инвалидности, при этом ребенок может посещать специализированные учреждения. Показатели 45–30 баллов указывают на «неудовлетворительное качество жизни», что обуславливает необходимость пребывания пациента в лечебном учреждении или на дому при постоянной помощи окружающих. Сумма баллов менее 30 соответствует апаллическому синдрому.

Подводя итог сделанному обзору литературы можно выделить особо острые вопросы в такой сложнейшей проблеме, как лечение спинномозговых дизрафий у новорожденных: часто неблагоприятный прогноз для жизни, отсутствие эффекта консервативного лечения, отсутствие четких сроков

хирургического лечения, высокий риск инфекционных осложнений, прогрессирующие и сохраняющиеся неврологические нарушения.

Следует также отметить нерешённость некоторых вопросов ранней диагностики данной патологии и противоречивость взглядов различных специалистов на проблему её лечения, в частности, относительно показаний к хирургическому вмешательству. Основой для выбора сроков лечения спинномозговых грыж у новорожденных, могла бы быть комплексная оценка результативности оперативных вмешательств и частоты гнойно-воспалительных осложнений в зависимости от сроков проведения операций. При этом необходимо учитывать, что сроки проведения вмешательств зависят не только от риска инфицирования, но и от наличия или же нарастания неврологической симптоматики. Таким образом, несмотря на часто положительные результаты своевременных оперативных вмешательств, проблема лечения спинномозговых грыж в настоящее время ещё далека от своего окончательного решения и является одной из дискуссионных и актуальных проблем современной нейрохирургии.

Кроме того, анализ литературы показывает, что, несмотря на большое количество публикаций по проблеме спинномозговых грыж, до настоящего времени остаётся много нерешенных вопросов. Это касается вопросов сроков и объёмов оперативных вмешательств, способов и методов предупреждения осложнений хирургического лечения спинномозговых грыж в остром периоде, что обосновывает проведение комплексного клинического исследования по диагностике, ведению и хирургическому лечению спинномозговых грыж у новорождённых, основанного на достаточно большом материале, собранного в одном лечебном учреждении за значительный период времени, что позволит отразить как изменения в подходах к этой проблеме, так и изменения в результатах лечения.

## РАЗДЕЛ 2

### МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В основу нашей работы положены результаты обследования, хирургического лечения, катamnестических данных 246 новорожденных с спинальными дизрафиями, осложненными ликвореей или угрозой её развития. Больные находились на лечении в отделе нейрохирургии детского возраста ГУ «Институт нейрохирургии им. акад. А.П. Ромоданова НАМН Украины» в период с 2001 по 2012 гг. включительно. Данный анализ произведен на основе историй болезни, собственных наблюдений за пациентами и катamnестических исследований.

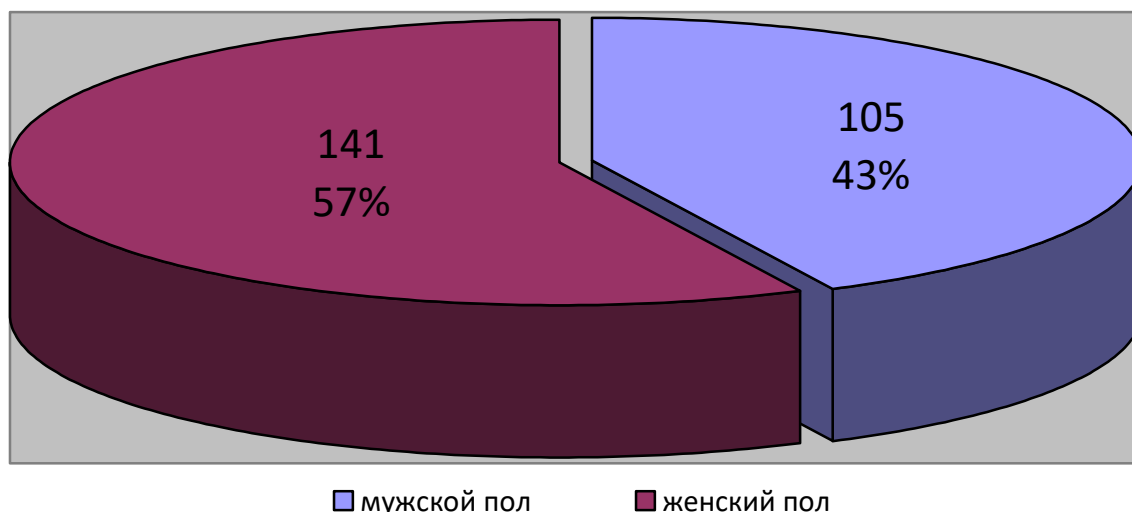
Всего за этот период находилось на лечении 872 ребенка с спинальными дизрафиями. Среди них новорожденные составили 30,5% (266 наблюдений), у 246 из которых была ликворея или ее угроза. Это обусловлено тем, что в отделе принята следующая тактика ведения новорожденных со спинальными дизрафиями, утвержденная приказом МЗ Украины №4.03–359 от 30.07.1997 г.:

1) новорожденные с спинномозговыми грыжами, осложненным ликвореей (разрыв грыжевого мешка) или ее угрозе, а также новорожденные с нейрорахишизисом, при котором через арахноидальную оболочку происходит пропитывание ликвора наружу, подлежат переводу из родильных домов в специализированные отделения по срочным показаниям после стабилизации витальных функций;

2) новорожденные со спинномозговыми грыжами и неизменной кожей в области грыжевого мешка подлежат переводу и хирургическому лечению после первого месяца жизни.

Среди 246 новорожденных с нейрорахишизисом и спинномозговыми грыжами, осложненными ликвореей или угрозой её развития, детей мужского пола наблюдалось — 105 (42,7%), женского — 141, что составило 57,3% (рис. 2.1).





**Рис. 2.1. Распределение наблюдений по полу.**

Внутриутробно спинномозговые грыжи были диагностированы в 114 случаях, что составило 46,3% наблюдений. Выявлялись, в основном, спинномозговые грыжи при скрининговом ультразвуковом исследовании, нейрорахизисис внутриутробно обнаруживался значительно реже. После внутриутробного ультразвукового исследования в 48 случаях была проведена внутриутробная магнитно-резонансная томография, подтвердившая данные УЗИ плода. Родоразрешение было естественным путем в 154 наблюдениях (62,6%) и в 92 (37,4%) путем кесарева сечения. Показаниями к кесаревому сечению были: большие размеры грыжевого мешка, увеличение размеров головы плода, размеров желудочков мозга, наличие множественных уродств развития. Эта технология предупреждала разрывы грыжевого мешка в период родоразрешения. Всего же разрывы СМГ и ликворея констатированы у 115 новорожденных (46,7%), угрозы разрыва у 131 (53,3%).

В нашем исследовании рассмотрены группы пациентов с распределением детей по весу, что отражено в табл. 2.1.

Таблица 2.1

**Распределение наблюдений по весу и срокам госпитализации**

Вес в граммах	Сроки госпитализации			
	первые 24 часа	25–72 часа	больше 72 часов	Всего
До 2000	3	2	3	8
2000–2500	7	10	11	28
2500–3000	7	19	11	37
Больше 3000	48	47	78	173
Всего	65	78	103	246

Благодаря информированности врачей — акушеров-гинекологов, неонатологов, налаживанию связей между учреждениями, к нам в клинику стали поступать дети более раннего возраста, которые ранее, к сожалению, не всегда своевременно попадали к нейрохирургу и зачастую погибали от гнойно-воспалительных осложнений в отделениях реанимации и патологии новорожденных.

Распределение больных со спинальными дизрафиями, осложненными разрывом грыжевого мешка или его угрозой по годам исследования представлено на табл 2.2, рис. 2.2 и 2.3.

Таблица 2.2

**Распределение наблюдений по годам исследования**

Распределение наблюдений	Года исследования											
	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
со спинальными дизрафиями	54	60	56	72	69	68	65	80	65	54	96	123
с спинальными дизрафиями, осложненными ликвореей или угрозой её развития	14	8	17	24	19	17	19	29	26	26	26	21

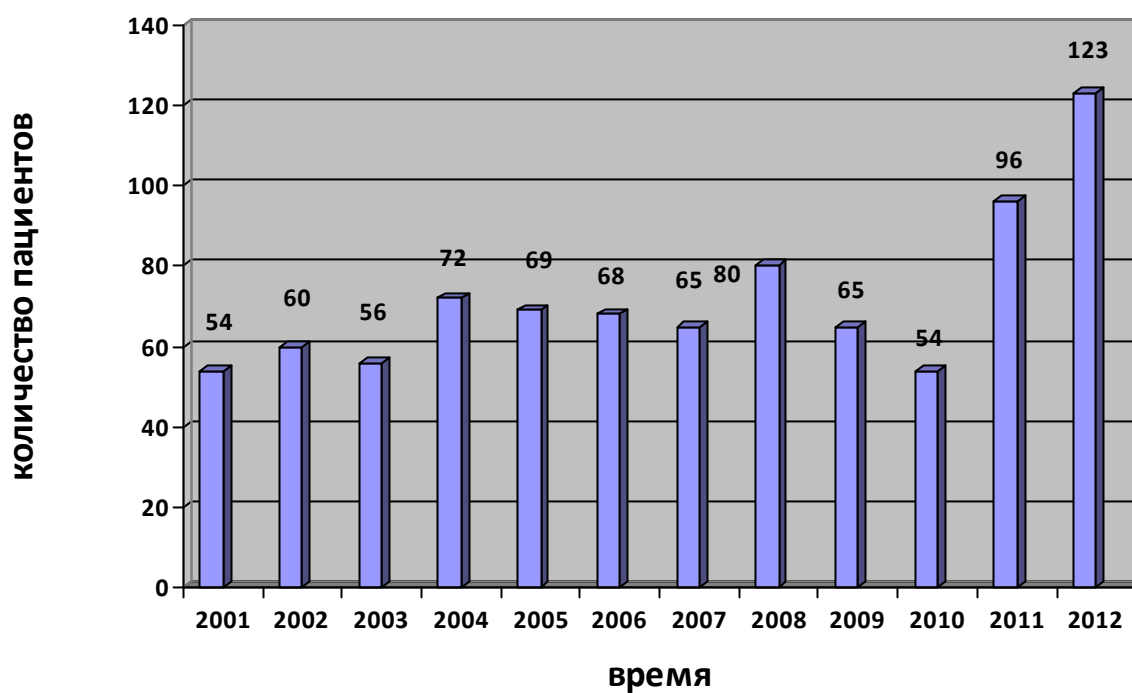


Рис. 2.2. Распределение общего числа наблюдений со спинальными дизрафиями по годам.

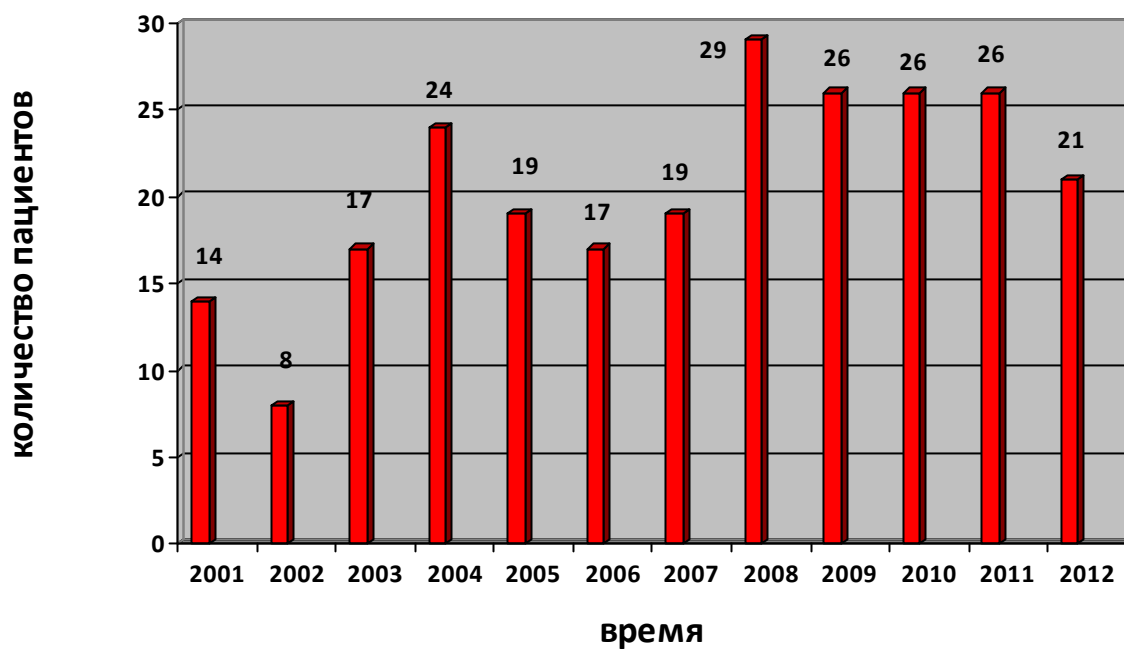


Рис. 2.3. Распределение наблюдений с спинальными дизрафиями, осложненными ликвореей или угрозой её развития, по годам.

По срокам поступления в клинику нейрохирургии детского возраста ГУ «Институт нейрохирургии им. акад. А.П. Ромоданова НАМН Украины», и, соответственно, срокам проведения хирургического вмешательства, было сформировано 3 группы пациентов. Кроме того, отдельно собраны данные и сформирована группа неоперированных детей по медицинским показаниям и вследствие отказа родителей ребенка от хирургического вмешательства. Данные представлены в табл. 2.3. Группы были распределены для определения насколько ранние сроки проведения оперативных вмешательств при разрывах спинномозговых грыж или угрозе их разрыва способствуют уменьшению частоты гнойно-воспалительных осложнений и летальных исходов у данной группы пациентов.

По срокам хирургического лечения все пациенты были разделены на три группы: I группа — оперированные в первые 24 часа жизни, II группа — в 25–72 часа, III группа — позже 72 часов после рождения (табл. 2.3)

Таблица 2.3

**Распределение новорожденных со спинальными дизрафиями в зависимости от сроков проведения хирургического лечения**

Время операции	I группа (до 24 часов)	II группа (25–72 часа)	III группа (позже 72 часов)
Кол-во детей	65	78	103

В нашем исследовании мы рассматривали различные формы спинномозговых грыж, выделенные по степени вовлечения нервных структур в патологический процесс. Также рассматривались различия локализаций спинномозговых грыж и нейрорахишизиса в зависимости от отдела позвоночного столба. Эти виды спинальной патологии также были

распределены по группам, что нашло свое отражение в следующих таблицах (табл. 2.4 и 2.5).

Таблица 2.4

**Распределение новорожденных в зависимости от сроков проведения хирургического лечения и морфологических форм спинальных дизрафий**

Вид спинальной дизрафии	Группы пациентов			Всего	
	I группа	II группа	III группа	абс.	(%)
Менингоцеле	2	5	6	13	5,3
Менингоградикулоцеле	7	14	24	45	18,3
Менингомиелоцеле	20	22	42	84	34,1
Частичный нейрорахизис	36	37	31	104	42,3
Всего	65	78	103	246	100

Из таблицы видно, что основными вариантами спинальных дизрафий в нашем исследовании были нейрорахизис и менингомиелоцеле. Новорожденные с данной патологией поступали, по сравнению с другими в самые ранние сроки. Меньше всего представлено менингоцеле, что скорее всего, обусловлено особенностью его формирования по сравнению с остальными спинномозговыми грыжами, где зачастую при данной патологии сохраняются неповрежденные кожные покровы. В отличие от грубых нарушений эмбриогенеза с вовлечением в процесс спинного мозга, когда неприкрытой или даже недоразвитой является сама твердая мозговая оболочка.

В нашем исследовании наиболее часто встречающейся локализацией спинномозговых грыж и нейрорахизиса является поясничная и пояснично-крестцовая области (табл. 2.5).

Таблица 2.5

**Распределение новорожденных в зависимости от сроков проведения хирургического лечения и уровни локализации спинальных дизрафий**

Уровень поражения	Сроки хирургического лечения			Всего	
	I группа	II группа	III группа	абс.	(%)
Грудной	4	5	6	15	6,1
Грудо-поясничный	6	7	13	26	10,6
Поясничный	41	42	41	124	51,0
Пояснично-крестцовый	14	24	43	81	32,3
Всего	65	78	103	246	100

Все больные были детально обследованы общесоматически, неврологически, офтальмологически, произведены общеклинические, биохимические анализы крови и мочи. Из инструментальных методов использовали нейровизуализацию (НСГ, КТ, МРТ), электронейромиографию (ЭНМГ). При наличии признаков гидроцефалии и воспалительных заболеваний в анамнезе проводился анализ вентрикулярного ликвора.

Хирургическое лечение по поводу прогрессирующей гидроцефалии (ЛШО) в период новорожденности было проведено 119 пациентам, что составило 63.3% от количества детей с выявленной гидроцефалией. Для определения взаимосвязи сроков проведения пластики дизрафий и прогрессирования гидроцефалии, требующего хирургического лечения, мы также выделили три группы пациентов, что нашло отражение в табл. 2.6.

Таблица 2.6

**Зависимость проведения ликворошунтирующих операций от сроков  
пластики спинальных дизрафий**

Сроки проведения пластики грыж	Количество больных с выявленной гидроцефалией		Прогрессирование гидроцефалии		Количество ЛШО у больных с выявленной гидроцефалией	
	абс.	(%)	абс.	(%)	абс.	(%)
I группа	38	58,5	23	35,4	17	44,7
II группа	58	74,4	45	57,7	31	53,4
III группа	103	100	86	83,5	71	68,9
Всего	199	80,9	154	62,6	119	59,8

Хирургическое лечение по поводу гидроцефалии проводилось в различные сроки после операции по поводу дизрафий, а в некоторых случаях и во время одного хирургического вмешательства, что в нашей группе пациентов составило 4 наблюдения.

Нейросонография (НСГ) осуществлялась с помощью аппаратов “Sonoline Versa Plus”, “Sonoline SI” (Siemens, Германия) и “LOGIQ Book XP” (General Electric, США). Исследование проводили в режиме реального времени с секторными датчиками, генерирующими колебания с частотой 3,5 МГц и 5 МГц. НСГ проводилась до хирургического лечения и в послеоперационном периоде — во время пребывания в клинике, и при контрольном осмотре при наличии переднего родничка. При его закрытии выполнялся КТ либо МРТ контроль.

Спиральная компьютерная томография головного мозга в исследовании выполнялась на томографах различных модификаций “Somatom SK” (Siemens, Германия), а также спиральном компьютерном томографе “Philips Brilliant” (Philips, Нидерланды). Использовался

стандартный протокол исследования и режимы сканирования. Метод позволял изучить состояние головного мозга, заподозрить аномалию краниовертебрального перехода (последнее часто требовало уточнения на МРТ исследовании), а также определить изменения окружающих костных структур.

МРТ проводили с помощью магнитно-резонансных томографов фирмы Siemens, Германия (напряжение магнитного поля 1 Тл) и фирмы Philips, Нидерланды (1,5 Тл). Этот метод позволял достаточно полно изучить состояние спинного и головного мозга, в том числе и краниовертебрального перехода (для верификации аномалии Киари), корешков, дурального мешка, окружающих патологический очаг костных, хрящевых структур. Использовался стандартный протокол исследования и режимы сканирования.

Проанализированы результаты нейросонографии, компьютерной и магнитно-резонансной томографии, проводившихся во время установления диагноза спинномозговых грыж и определения сочетанной патологии у детей. У 14 новорожденных (5,7%) СКТ и МРТ проводились только после хирургического лечения спинальных дизрафий (табл. 2.7 и 2.8).

Таблица 2.7

**Результаты инструментальных методов исследования до хирургического лечения**

	Вид исследования			
	НСГ	МРТ	СКТ	ЭНМГ
К-во пациентов	246	29	0	65



Таблица 2.8

**Результаты инструментальных методов исследования после хирургического лечения**

	Вид исследования			
	НСГ	МРТ	СКТ	ЭНМГ
К-во пациентов	242	6	8	127

Для определения признаков фиксированного спинного мозга, выраженности нарушений функции спинного мозга и локализации относительно сегментов спинного мозга и корешков, использовался метод электронейромиографии (ЭНМГ). Исследование выполнялось на компьютерных нейромиографах “Multibasis” (фирмы «OTE Biomedica» Италия) и «Нейро МВП-4» (фирмы «Нейрософт», РФ). Что в послеоперационном периоде позволяло контролировать степень изменения нарушений функций нервно-мышечной проводимости, а также при дальнейшем ведении пациентов, еще до появления жалоб и симптоматики, заподозрить СПФСМ.

Каждый из приведенных выше методов диагностики имеет свои преимущества и недостатки, однако в комбинации позволяет достаточно точно установить диагноз и планировать тактику оперативных вмешательств. Большинство больных перенесли хирургическое лечение. Операции производились под общим внутривенным обезболиванием с использованием эндотрахеальной интубационной искусственной вентиляции легких (аппараты «Малятко», «Бриз»).

Для хирургического лечения спинномозговых грыж и нейрорахишизиса использовались операционные микроскопы МИКО-Оф и «Orpton» с фокусным расстоянием 250–275 мм и с увеличением x10–15. Также использовались: оптико-осветительное устройство «Коралл-2 МТ» с

увеличением  $\chi_3$ , биполярная микрокоагуляция «Aescular», микронейрохирургический набор инструментов «Aescular».

Результаты исследования были обработаны статистически самостоятельно при консультативной помощи кафедры информатики Национальной медицинской академии последипломного образования им. П.Л. Шупика МЗ Украины, с использованием пакета прикладных программ (системы программного обеспечения анализа данных) STATISTICA фирмы «Stat Soft Inc.» (США), версия 6 (2001) и пакета электронных таблиц «Excel 2000». Для анализа различия трех независимых групп объектов исследования по частоте двух бинарных признаков проводилась проверка нулевой статистической гипотезы об отсутствии различий этих величин. Материалом для сравнения групп при этом являлась четырёхпольная ( $2 \times 2$ ) таблица сопряжённости абсолютных частот, т.е. использовался непараметрический статистический метод «статистика таблиц  $2 \times 2$ » с вычислением классического критерия хи-квадрат ( $\chi^2$ ) по Пирсону и соответствующего ему уровня статистической значимости (P). Статистикой таблиц  $2 \times 2$  проверялась нулевая гипотеза об однородности двух групп (т.е. об отсутствии различий между ними). Анализ корреляции (статистической взаимосвязи) двух количественных признаков проводился непараметрическим методом Спирмена. Ранговая корреляция по Спирмену позволяла установить наличие и силу статистической связи признаков независимо от вида их распределения. С помощью этого метода проверялась нулевая статистическая гипотеза об отсутствии связи признаков, т.е. о том, что коэффициент корреляции равен нулю. Коэффициент корреляции показывал, в какой степени изменение значения одного признака сопровождалось изменением значения другого в данной выборке, т.е. в определённых интервалах значений каждого из признаков.

Представленный комплекс исследований позволил выявить связь сроков хирургического лечения у детей с разорвавшимися спинномозговыми грыжами и возникновением гнойно-воспалительных осложнений, сочетание

последних с другими пороками развития, в том числе и нервной системы (гидроцефалия, аномалия Киари), разработать тактику лечебных, диагностических мероприятий, направленных на снижение риска возникновения гнойно-воспалительных осложнений и летальных исходов у новорожденных с такой патологией.

### РАЗДЕЛ 3

## МОРФОФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ СПИНАЛЬНЫХ ДИЗРАФИЙ, ОСЛОЖНЁННЫХ ЛИКВОРЕЕЙ ИЛИ УГРОЗОЙ ЕЁ РАЗВИТИЯ, СОПУТСТВУЮЩИЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У НОВОРОЖДЁННЫХ

В зависимости от степени вовлечения в патологический процесс нервных структур спинного мозга и его корешков все наблюдения были разделены на группы: оболочечные (менингоцеле) — 13 наблюдений (5,3%), оболочечно-корешковые (менингорацикулоцеле) — 45 наблюдений (18,3%), оболочечно-спинномозговые (менингомиелоцеле) — 84 наблюдений (34,1%), частичный нейрорахишизис — 104 наблюдения (42,3%).

#### **Оболочечные формы (менингоцеле).**

При таком варианте СМГ имело место расщепление позвоночника с выпячиванием в дефект твердой мозговой оболочки, но без вовлечения в процесс нервных структур. Твердая мозговая оболочка после выхода из костного дефекта истончается и «исчезает». Купол грыжевого мешка был представлен тонкой пиальной оболочкой. Кожа грыжевого выпячивания истончена, а на вершине нередко отсутствовала. Содержимое грыжевого мешка — мозговые оболочки и спинномозговая жидкость, форма его — чаще стебельчатая с узкой шейкой. Костный дефект захватывает обычно два-три позвонка. Каких-либо клинических проявлений при данной форме спинномозговых грыж не отмечается и только угроза разрыва грыжевого мешка, увеличивающиеся его размеры служат основанием для хирургической пластики дефекта.

Менингоцеле среди наших наблюдений имело место в 13 случаях (5,3%). Грыжи располагались в грудном отделе — 2 наблюдения, в грудно-поясничном — 4 наблюдения, в поясничном — 5 наблюдений, в пояснично-крестцовом — 2. Ниже приведен типичный пример больного с оболочечной формой СМГ.

*Клиническое наблюдение № 109.* Новорожденный Л. (история болезни № 7997), 17.03.2009 поступил в клинику детской нейрохирургии ГУ «ИНХ НАМНУ» в первые сутки жизни с наличием патологического образования в пояснично-крестцовой области.

Ребенок от первой беременности, осложненной токсикозом первой половины. Роды срочные на 37–38 неделе. Вес ребенка 3100 грамм. В роддоме поставлен диагноз — врожденная СМГ поясничной области. В urgentном порядке госпитализирован в ИНХ в связи с угрозой разрыва грыжевого мешка (истончение стенки грыжевого мешка на фоне его больших размеров) для хирургического лечения.

При неврологическом осмотре при поступлении: функция ЧМН не нарушена, непостоянный спонтанный горизонтальный мелкоамашистый нистагм. Мышечный тонус повышен во всех конечностях (больше в ногах). Нижний легкий парализ: в правой ноге до 4-х баллов, в левой ноге до 3-х баллов. Симптом Бабинского с 2-х сторон. Менингеальные симптомы не определяются. Нарушение функции тазовых органов отсутствует.

Локально: в пояснично-крестцовой области определяется больших размеров СМГ (5x5x8 см) с истончением стенок, особенно на верхушке, без нарушения целостности и подтекания ликвора.

НСГ (17.03.09 г.) — без патологических изменений, желудочки мозга в пределах возрастной нормы.

17.03.2009 г. произведена операция — грыжесечение менингоцеле. Разрез кожи выполнен в поперечном направлении, огибающий основание измененной части кожи. Обнажен ход грыжевого канала. Остистые отростки и дуги на уровне L4–S1 позвонков отсутствовали. Резецированы деформированные края L4–S1 позвонков. Вскрыта измененная твердая мозговая оболочка. Арахноидальная оболочка утолщена. Конус и эпиконус спинного мозга расположены на уровне L4–L5. Грыжевой мешок прошит у шейки, перевязан, его избыточная часть отсечена. Пластика дефекта

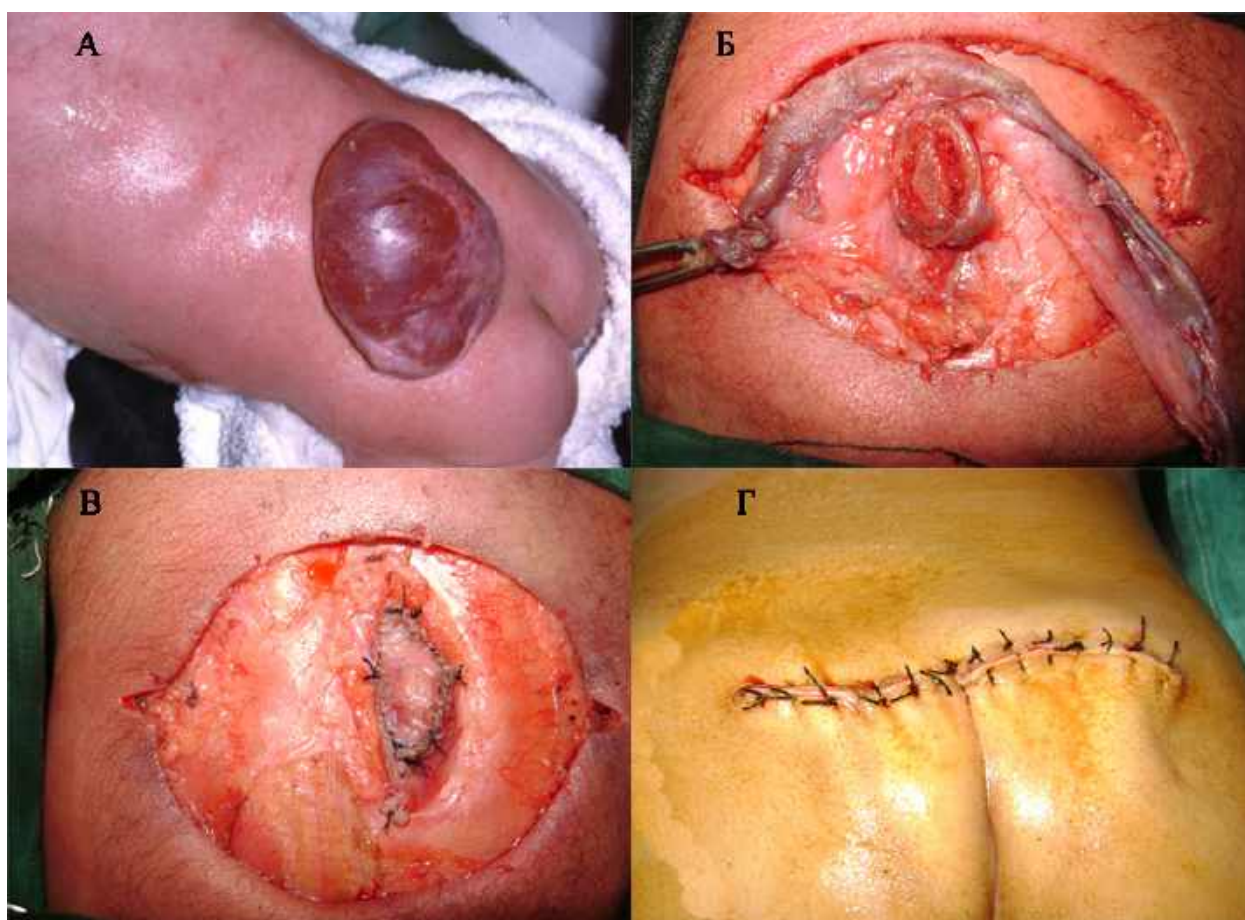
дорсальной стенки позвоночного канала мышечно-апоневротическим лоскутом. Гемостаз (рис. 3.1).

Послеоперационный период протекал гладко. Отмечалась положительная динамика: ребенок стал улыбаться, увеличился объем движений в нижних конечностях, уменьшились вздрагивания на звук и свет.

ЭНМГ нижних конечностей от 27.03.09 г.: признаки легкой дисфункции проведения на уровне L4–L5 корешков спинного мозга S>D.

НСГ (30.03.09 г.) — без признаков вентрикуломегалии.

В удовлетворительном состоянии выписан по месту жительства с рекомендацией проведения ЭНМГ и нейросонографии в динамике.



**Рис. 3.1. Наблюдение № 109. Новорожденный Л. (история болезни № 7997) — менингоцеле пояснично-крестцовой области, угроза разрыва: А — внешний вид грыжевого мешка до операции; Б и В — интраоперационные фото; Г — послеоперационная рана на 4 день.**

### **Оболочечно-корешковая форма (менингоградикулоцеле).**

У детей с этой формой СМГ имело место расщепление позвоночника с выпячиванием в дефект оболочек и корешков спинного мозга, которые частично заканчивались в стенке мешка или входили в него, создавая петлю, но в дальнейшем, далее достигая межпозвонковых отверстий. Костный дефект захватывал обычно 3–5 позвонков. Неврологический дефект при этой форме спинномозговых грыж зависел от количества вовлеченных в патологический процесс корешков, слепо заканчивающихся в стенке грыжевого мешка. В зависимости от этого дефекты могли проявляться от легкой слабости в конечностях и тазовых нарушений до грубых парезов и недержания мочи.

Менингоградикулоцеле среди наших наблюдений имели место в 45 случаях (18,3%). Грыжи располагались в поясничном отделе — 42 наблюдения, в пояснично-крестцовом — 3. Ниже приведен типичный пример больного с корешковой формой СМГ.

*Клиническое наблюдение № 236.* Новорожденный М. (история болезни № 3789), находился в отделении нейрохирургии детского возраста с диагнозом: сочетанный порок развития головного и спинного мозга: спинномозговая грыжа пояснично-крестцового отдела позвоночника, мальформация Киари II, умеренная гидроцефалия, нижний спастический парапарез.

Поступил 15.10.08 г. на второй день после рождения с жалобами (со слов матери) на наличие огромной спинномозговой грыжи в пояснично-крестцовой области с ликвореей, беспокойство. На 2–3 неделе беременности мать перенесла вирусную инфекцию. Роды преждевременные, вес 2400 грамм.

При поступлении состояние тяжелое за счет наличия огромной спинномозговой грыжи и множественных пороков развития. Положение ребенка, вынужденное на боку с запрокидыванием головы назад и лордозом в грудном отделе позвоночника.

Неврологически: нижний грубый спастический парапарез, гипестезия ниже уровня L3–L4 сегментов, ригидность затылочных мышц. При осмотре анальной области сфинктер сомкнут.

Локально: в пояснично-крестцовой области отмечается огромное грыжевое выпячивание оболочек спинного мозга, размерами 12x10x9 см, напряженное (рис. 3.3. А). Основание грыжевого мешка покрыто кожным покровом, вершина с измененной рубцовой тканью (арахноидальная оболочка). Истечение ликвора в незначительном количестве.

Для определения структуры грыжевого содержимого было проведено ультрасонография грыжевого мешка (15.10.08 г.), где выявляются многокамерные полости, которые сообщаются между собой. Под грыжей просматривается позвоночный столб (без четкой визуализации канала и его структуры). При НСГ выявлены признаки гидроцефалии.

МРТ головного мозга (15.10.08 г.): выявлена тривентрикулярная гидроцефалия. Боковые и третий желудочки расширены, симметричны. Субарахноидальные пространства и борозды сглажены.

При МРТ исследовании шейного и пояснично-крестцового отделов (15.10.08 г.) выявлена мальформация Киари II. Конвергенция спинного мозга и корешков в грыжевое выпячивание на уровне L1–S1 с дефектом дужек на этом уровне. Содержимое грыжевого мешка неоднородное, заполнено полостями с ликвором (рис. 3.2).

16.10.08 г. произведена операция — иссечение спинномозговой грыжи, менингоррадикулолиз, пластика грыжевых ворот.

Во время операции положение ребенка на животе с приподнятым тазовым концом. Произведен разрез кожи по средней линии над остистыми отростками пояснично-крестцовой области, на протяжении 20 см с захватом полусферы грыжевого мешка, с предварительной гидропрепаровкой (Sol. NaCl 0,9% + capamicini 250 тыс.ед). Выделен грыжевой мешок. Стенка грыжевого мешка тонкая. Интраоперационно выявлено, что грыжевой мешок является расширенным центральным каналом спинного мозга на



протяжении всего конского хвоста, фрагментированный на отдельные кисты с наличием корешков.

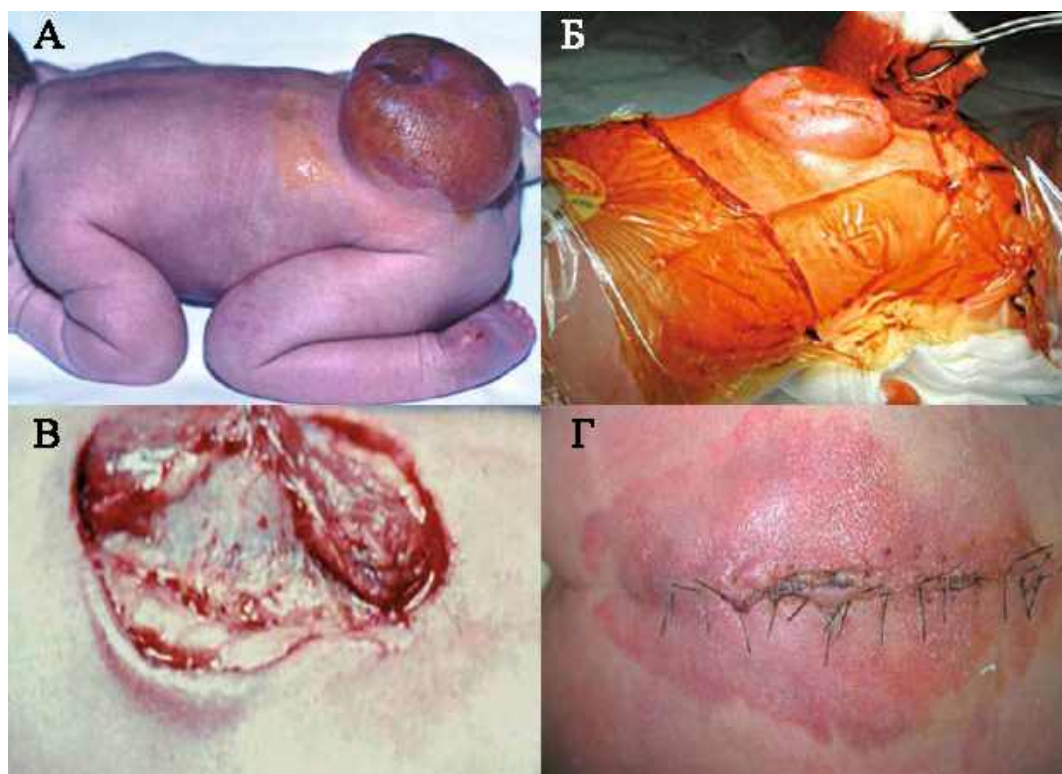
Произведен менингорадикулолиз (часть корешков «заканчивались» в стенке грыжевого мешка, часть была только фиксирована к стенке и продолжалась в канал). Кисты вскрыты и объединены в единую полость. Корешки «погружены» в позвоночный канал, который порочно развит и существенно уплощен на протяжении всего «раскрытого» позвоночного канала. Осуществлена пластика дефекта твердой мозговой оболочки искусственной оболочкой. Общая протяженность ушитого дефекта задней полусферы позвоночного канала составила 15 см по длиннику и 6 см в поперечнике. Произведена иммобилизация кожных покровов на 5 см от края грыжевых ворот по всему его периметру, что существенно облегчило ушивание кожного покрова по продольной оси без существенного натяжения (рис. 3.3. Б, В, Г).

После операции неврологическая симптоматика на дооперационном уровне. Сохраняется парапарез. Проведен курс восстановительного лечения. Отмечается положительная динамика. В удовлетворительном состоянии выписывается домой с рекомендацией продолжения реабилитационного лечения.

При контрольном осмотре через 5 лет у ребенка отмечено существенное улучшения двигательных функций — стоит, ходит с поддержкой. При МРТ исследовании головного мозга — размеры желудочков соответствуют возрастной норме, структуры ЗЧЯ без патологии.



**Рис. 3.2. Наблюдение № 236 МРТ краниовертебрального и пояснично-крестцового отделов у новорожденного С (история болезни № 3789). Определяется аномалия Киари II, радикуломенингоцистоцеле пояснично-крестцовой области.**



**Рис. 3.3. Наблюдение № 236. Новорожденный С. (история болезни № 3789) — менингорадикулоцеле: А — внешний вид грыжевого мешка до операции; Б и В — интраоперационные фото; Г — послеоперационная рана на 4 день.**

### **Оболочечно-мозговая форма (менингомиелоцеле).**

У пациентов с данными формами СМГ имело место расщепление позвоночника с вовлечением в грыжевой мешок оболочек, спинного мозга и его корешков. Пиальная оболочка выстилала грыжевой мешок, твердая мозговая оболочка заканчивалась в зоне расщепления позвоночника, спинной мозг и корешки часто слепо заканчивались в грыжевом мешке. Костный дефект обычно широкий и протяженный, захватывал от 3 до 6–8 позвонков. Шейки, как таковой, грыжевой мешок не имел и позвоночный канал непосредственно переходил в грыжевое выпячивание. Кожа на вершине выпячивания отсутствовала, грыжа была покрыта тонким просвечивающимся листком пиальной оболочки. Степень неврологического дефекта всегда тяжелая — отсутствие движений в конечностях, их недоразвитие, деформации, недержание мочи и кала. Именно эта мозговая форма спинномозговых грыж часто приводила к разрыву грыжевого мешка с истечением спинномозговой жидкости.

Среди наших пациентов больных с менингомиелоцеле было 84 (34,1%). Грыжи располагались в грудно-поясничной области — 16 наблюдений, в поясничной — 48 наблюдений, в пояснично-крестцовой — 20 наблюдений. Ниже приведен типичный пример больного с мозговой формой СМГ.

*Клиническое наблюдение № 200.* Больной А. (история болезни № 3093), находился в отделении нейрохирургии детского возраста с диагнозом сочетанный порок развития головного и спинного мозга: мальформация Киари II, тетраентрикулярная гидроцефалия с гипертензионным синдромом, гидромиелия на уровне С2–С5, спинномозговая грыжа поясничного отдела позвоночника, нижняя спастическая параплегия, спинальный арефлекторный стабильный мочевого пузырь, парадоксальное недержание мочи, косолапость с обеих сторон.

Поступил с жалобами (со слов мамы) на наличие огромной спинномозговой грыжи в поясничной области с ликвореей, увеличение окружности головы, отсутствие движений в нижних конечностях,

недержание мочи и кала, беспокойство. Ребенок родился 5.06.2010 г. от первой беременности. На 2–3 неделе беременности мать перенесла вирусную инфекцию. Роды преждевременные естественным путем, вес при рождении 2100 грамм. Наблюдался у педиатра, невропатолога и детского хирурга по месту жительства в районной больнице. Направление на операцию не давали, аргументируя тяжелым состоянием ребенка и считая его бесперспективным. Периодически отмечалось выделение спинномозговой жидкости из дефекта стенки грыжевого мешка, которое купировались перевязками. В институт самообращение матери.

При поступлении (15.07.2010 г.) состояние тяжелое, за счет наличия огромной спинномозговой грыжи с истечением ликвора и множественных пороков развития.

Неврологический статус: самостоятельных движений в ногах нет, на болевые раздражения с уровня L4–L5 не реагирует, ригидность затылочных мышц. Нарушение функции тазовых органов по типу тотального недержания мочи и кала, из-за чего ребенок постоянно в памперсах. При осмотре анальной области выявляется зияние ануса, сфинктер не сомкнут. Отмечается косолапость по типу конской стопы с обеих сторон.

Локально: в поясничной области отмечается огромное грыжевое выпячивание, размерами 12x10x9 см, не напряженное, с истечением ликвора в повязку. Основание грыжевого мешка покрыто кожными покровами, на вершине кожа отсутствует, спинной мозг прикрыт измененной рубцовой тканью (арахноидальная оболочка). На поверхности рубцово измененной оболочки видны гнойные налеты (рис. 3.4.А.).

НСГ — расширение третьего и боковых желудочков.

На спиральной КТ (17.07.2010 г.) выявлено: аномалия Киари II, тривентрикулярная гидроцефалия, гидромиелия на уровне С2–С5 сегментов.

После стабилизации состояния и купирования воспалительных явления кожных покровов грыжевого выпячивания произведена операция (5.08.2010

г.) — иссечение спинномозговой грыжи, менингомиелорадикулолиз, пластика грыжевых ворот искусственной твердой оболочкой.

Во время операции положение ребенка на животе с приподнятым тазовым концом. Произведен поперечный разрез кожи с захватом полусферы грыжевого мешка. Выделен грыжевой мешок. Стенка грыжевого мешка истончена, к его вершине припаяны корешки и рудиментарно измененный спинной мозг. Произведен менингомиелорадикулолиз. Часть грыжевого мешка с элементами корешков и спинным мозгом погружена на дно спинального канала. Последний патологически изменен и существенно уплощён на протяжении всего раскрытого позвоночного канала. Осуществлена пластика дефекта искусственной твердой мозговой оболочкой и подлежащими тканями. Общая протяженность ушитого дефекта задней полусферы позвоночного канала составила 10 см по длиннику и 5 см в поперечнике. Произведена иммобилизация кожного покрова на 4,5 см от края грыжевых ворот по всему его периметру, что существенно облегчило ушивание кожного покрова без существенного натяжения (рис. 3.4. Б, В, Г).

После операции неврологическая симптоматика на дооперационном уровне - сохраняется нижняя параплегия, тазовые нарушения. Проведен курс восстановительного лечения. В удовлетворительном состоянии выписывается домой с рекомендацией контрольного осмотра через 6 месяцев.

В связи с нарастанием окклюзионно-гипертензионного синдрома, обусловленного прогрессирующей гидроцефалией спустя 6 месяцев после грыжесечения проведена вентрикулоперитонеостомия шунтирующей системой среднего давления. Послеоперационный период протекал без осложнений.



**Рис. 3.4. Наблюдение № 200. Ребенок А. (история болезни № 3093) — менингомиелорадикулоцеле: А — внешний вид грыжевого мешка до операции; Б и В — интраоперационные фото; Г — послеоперационная рана на 4 день.**

### **Частичный нейрорахишизис.**

При этой наиболее тяжелой форме спинальной дизрафии, кроме мягкотканного (кожного, мышечно-апоневротического, твердой мозговой оболочки) и костного дефектов имела место аномалия формирования самого спинного мозга. Она выражалась в отсутствии сворачивания спинного мозга в трубку и формировании на месте этого дефекта плагоды (area medullovasculosa) — хаотически расположенных нервных клеток, не несущих проводниковой функции, и сосудов.

При тотальном нейрорахишизисе плод нежизнеспособен и погибает внутриутробно. При частичном нейрорахишизисе обнаруживаются

выраженные двигательные, чувствительные, урологические, ортопедические и другие нарушения, которые инвалидизируют пациентов. Обычно частичный нейрорахишизис не сопровождается грыжевым выпячиванием и кистозным компонентом, что существенно затрудняет его пренатальную диагностику. Поэтому пренатальная диагностика частичного нейрорахишизиса, в лучшем случае, происходит на поздних сроках беременности, когда прерывание последней является практически эутаназией. К зоне дефекта кожи прилежит плакода, прикрытая пиальной (арахноидальной) оболочкой, и всегда имеет место ликворея или пропитывание ликвора, что делает хирургическую помощь неотложной.

Среди наших пациентов больных с частичным нейрорахишизисом было — 104 (42,3%). Дефект располагался в грудном отделе — 13 наблюдений, грудно-поясничном — 10, поясничном — 29, пояснично-крестцовом — 52. Ниже приведен клинический пример больного с этой формой спинальной дизрафии:

*Клиническое наблюдение № 58.* Новорожденный У. (история болезни № 7747), находился в отделении нейрохирургии детского возраста с диагнозом: сочетанный порок развития головного и спинного мозга — мальформация Киари II, частичный нейрорахишизис грудно-пояснично отдела, нижняя спастическая параплегия, недержание мочи, косолапость с обеих сторон.

Поступил на вторые сутки после рождения с жалобами на наличие огромного дефекта покровов в грудно-поясничной области, отсутствие движения в нижних конечностях, недержание мочи и кала, беспокойство. Ребенок родился от первой беременности. Роды естественным путем преждевременные, вес новорожденного 2700 грамм.

При поступлении 12.04.2009 г. состояние тяжелое, за счет наличия нейрорахишизиса и множественных пороков развития.

Неврологический статус: спонтанных движений в ногах нет, тонус понижен, на уколы ниже уровня L3–L4 не реагирует. Нарушение функции тазовых органов по типу тотального недержания мочи и кала. При осмотре анальной области выявляется зияние ануса, сфинктер не сомкнут. Отмечается косолапость по типу конской стопы с обеих сторон.

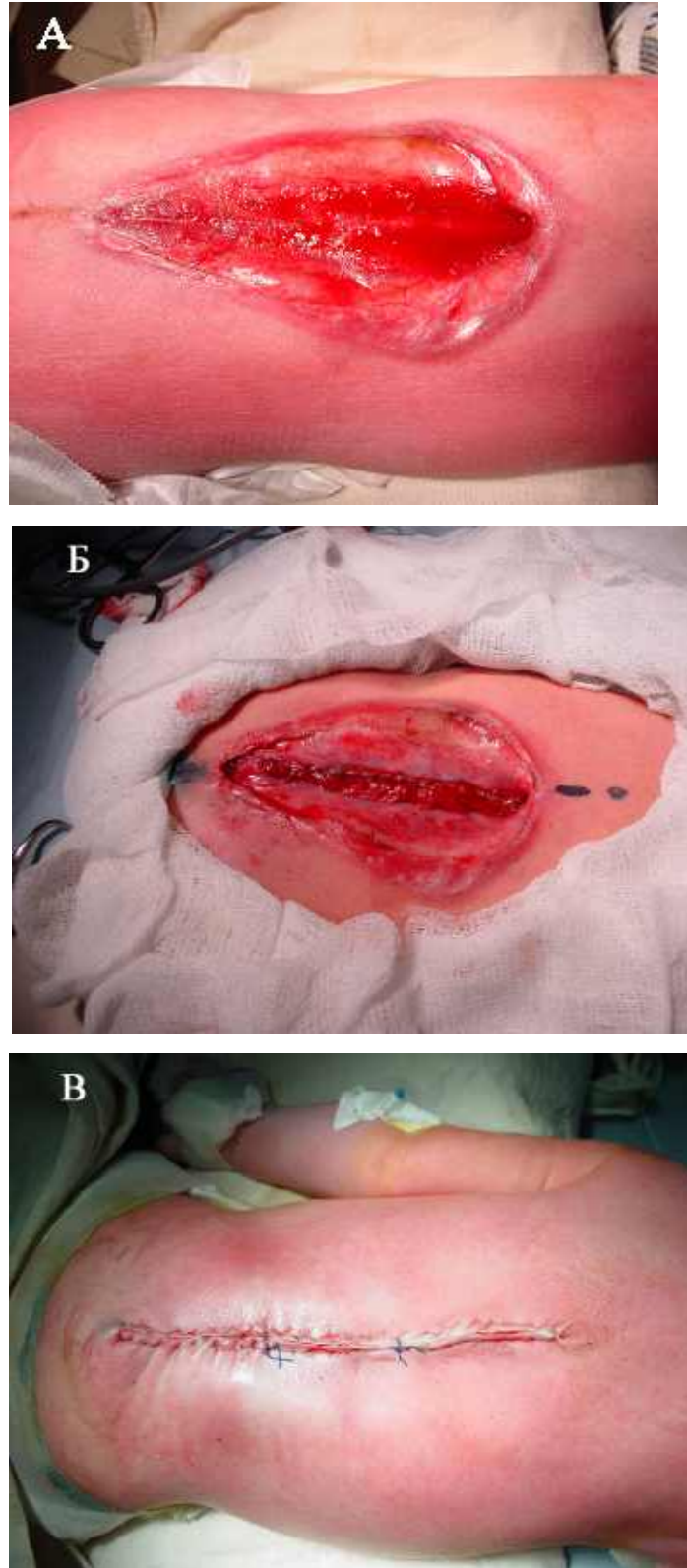
Локально: в грудно-пояснично-крестцовой области отмечается дефект кожных покровов, 10x7 см, спинной мозг прикрыт арахноидальной оболочкой, через которую "просачивается" ликвор (рис. 3.5 А).

13.04.2009 г. произведена операция — менингомиелорадикулолиз, пластика спинного мозга и грыжевых ворот.

Кожа рассечена окаймляющим разрезом на границе неизмененных тканей, тупо сепарировались мягкие ткани до выделения сохранившейся твердой мозговой оболочки. Арахноидальная оболочка, спаянная с *area medulla-vasculosa*, осторожно отделена. Проведена пластика спинного мозга — плакода свернута в трубку с формированием центрального канала спинного мозга путем подшивания за арахноидальную оболочку. Ревизия субарахноидальных пространств на уровне костного дефекта, выделен спинной мозг от арахноидальных спаек для свободного циркулирования ликвора. Сформирован мешок твердой мозговой оболочки. Ушивание ее краев без сдавления спинного мозга и его корешков (рис. 3.5 Б, В).

После операции неврологическая симптоматика на дооперационном уровне. Сохраняется параплегия, тазовые нарушения. В послеоперационном периоде проведено восстановительное лечение. В удовлетворительном состоянии выписывается домой с рекомендацией контрольного осмотра через 6 месяцев. Спустя год после проведенного вмешательства значительное улучшение неврологического статуса — увеличился объем движений, частичная нормализация функции тазовых органов.





**Рис. 3.5. Наблюдение № 58. Новорожденный У. (история болезни № 7747). А — частичный нейрорахизис грудно-поясничного отдела, ликворея; Б, В — этапы пластики нейрорахизиса.**

Течение и исходы при спинномозговых грыжах и частичном нейрорахишизисе, осложненных разрывом грыжевого мешка или его угрозой, зависели не только от варианта спинального порока и его локализации, от сроков проведения хирургического вмешательства, но и от сочетания спинальных дизрафий с другими аномалиями ЦНС. На нашем материале наиболее часто спинальные пороки сочетались с гидроцефалией и синдромом Киари.

**Гидроцефалия** является почти обязательным звеном в патогенезе и клиническом течении СМГ. Частота диагностированной гидроцефалии среди наших больных составляла 69,1% (170 из 246 больных). При СМГ грудного отдела гидроцефалия имела место в 14 наблюдениях (93,3%), грудно-поясничного — в 23 наблюдениях (88,5%), поясничного отдела — у 105 наблюдений (84,7%), а пояснично-крестцового только в 28 наблюдениях (34,6%), то есть, чем краниальнее располагается дизрафия, тем чаще обнаруживается у новорожденных гидроцефалия. Эти данные совпадают с результатами исследования M.S. Dias и соавт., 1999 [64], которые констатировали гидроцефалию в 97% случаев грудного расположения дизрафии, 87% поясничного и 37% крестцового.

Патогенез развития гидроцефалии при открытых спинальных дизрафиях многофакторный и может быть связан со стенозом водопровода мозга, окклюзией выхода из IV желудочка, облитерацией субарахноидальных пространств задней черепной ямы, затруднением венозного оттока из-за несоответствия объема и содержимого задней черепной ямы, арахноидита [122–124].

Врожденная гидроцефалия на момент поступления в стационар имела место у 95 (38,6%) новорожденных со СМГ. На основании наших наблюдений можно утверждать, что врожденная гидроцефалия при спинальных дизрафиях диагностируется относительно не часто. Чаще гидроцефалия развивается в первые недели жизни ребенка и особенно после хирургического закрытия спинального дефекта. Всего гидроцефалию

диагностировано у 199 пациентов (88,9%), но ее прогрессирование и необходимость в шунтировании в период новорожденности возникла у 119 пациентов (63,3%). У 4 новорожденных выраженность гидроцефалии и гипертензии обусловили проведение ликворошунтирующих операций одновременно с пластикой спинальных дизрафий, у 30 в раннем и у 85 в позднем послеоперационном периоде. Аргументами в пользу одновременного шунтирования и пластики грыжевых ворот являются: снижение частоты воспалительных осложнений при ранних вмешательствах, меньшая частота послеоперационных ликворей, раннее снижение внутричерепного давления и большая перспективность нормального интеллектуального развития ребенка. Аргументами в пользу отсроченного шунтирования являются: меньшая продолжительность операции и наркоза, возможность полного исключения воспалительных изменений в ликворе при плановой ликворошунтирующей операции. Это подтверждается и другими исследованиями [20–24, 32, 120–122]. Новорожденные с выраженной и прогрессирующей гидроцефалией требуют неотложной хирургической помощи, тогда как умеренно выраженная вентрикулодилатация и не выраженные признаки повышения внутричерепного давления позволяют отсрочить вмешательство или его даже отложить его. Выбор тактики в пользу одномоментного вмешательства определяется, кроме того, общим состоянием ребенка, его весом, отсутствием сопутствующей патологии, т.е. способностью организма перенести более продолжительную операцию и наркоз.

Особенностью врожденной гидроцефалии при СМГ на нашем материале являлось ее частое сочетание с аномалией Киари, что отмечено у 91 больного (у 78,4% детей с указанной аномалией диагностирована гидроцефалия).

**Аномалия Киари** — это патологическое состояние, при котором имеет место сдавление структур мозжечка и смещение ствола головного мозга в большое затылочное отверстие и ниже, с нарушением кровообращения и

ликвороциркуляции. Аномалия Киари среди наших наблюдений имела место у 116 больных (47,2%). Во всех случаях диагностирована аномалия типа Киари II, характеризующаяся опущении миндалин и червя мозжечка, ствола мозга и IV желудочка в позвоночный канал ниже уровня большого затылочного отверстия. Развитие этой патологии при спинальных дизрафиях можно объяснить участием сразу нескольких механизмов: недоразвитие затылочной кости при нормальном объеме мозжечка и ствола головного мозга; платибазия, базилярная импрессия, частичная ассимиляция атланта с затылочной костью и его гипоплазия, патологическая сегментация зубовидного отростка, атлантаксиальная дислокация, аномалии развития шейных позвонков, а также смещение ствола мозга и мозжечка в позвоночный канал вследствие механической тракции спинного мозга за счет фиксации его и его корешков в грыжевом мешке; увеличением общего объема головного мозга за счет ликворного компонента [32, 63]. Частота сочетания спинальных дизрафий и аномалии Киари II по данным литературы весьма разнятся. Приводятся цифры сочетания 25–45%, но указывается и о 90–100% сочетании [49, 50, 64, 126].

Сирингомиелические кисты имели место у 46 (39,7%) пациентов (чаще шейной и шейно-грудной локализации) с аномалией Киари II.

Клинические признаки аномалии Киари II типа полиморфны, часто с гипертензионно-гидроцефальными, судорожными, вегето-сосудистыми нарушениями, бульбарным синдромом — апноэ, стридор, билатеральный парез голосовых связок, нейрогенная дисфагия с назальной регургитацией, цианоз во время кормления, нистагм, гипотония, слабость, спастика в верхних конечностях.

Широкое внедрение МРТ в клиническую практику позволило решить большинство проблем, связанных с диагностикой аномалии Киари, которому способствовало хорошая визуализация структур задней черепной ямки, краниовертебрального перехода, спинного мозга, отсутствие артефактов от костных структур.

Хирургическое лечение МК заключается главным образом в декомпрессии бульбомедулярного отдела мозга и восстановлении ликвороциркуляции. Если осуществление декомпрессии мозга в краниовертебральной области у старших детей не представляет сложностей, то операции у новорожденных сопряжены с возникновением опасных для жизни осложнений. Однако, необходимость в операции у новорожденных возникает крайне редко. Кроме того, операция на спинальной дизрафии устраняет один из механизмов развития аномалии — тракцию спинного мозга, что способствует возвращению структур мозжечка и ствола в естественное положение. На нашем материале необходимость в декомпрессии краниовертебрального перехода возникла лишь у 4 пациентов и то вне периода новорожденности.

Ниже приведен клинический пример больного с СМГ, осложненной угрозой разрыва грыжевого мешка с сопутствующей аномалией Киари II типа.

*Клиническое наблюдение № 160.* Больной Н. (история болезни № 7116), 6 месяцев находился в отделение нейрохирургии детского возраста с диагнозом сочетанного порока развития головного и спинного мозга: спинномозговая грыжа поясничной области (состояние после операции), гидроцефалия (состояние после операции), мальформация Киари II.

Поступил 10.02.2008 г. с жалобами на периодическое апноэ, поперхивание, сходящее косоглазие, слабость в нижних конечностях, повышенный мышечный тонус в конечностях, беспокойство, тазовые нарушения.

Ребенок от первой беременности, первых срочных родов. Окружность головы при рождении 35 см. На УЗИ плода была выявлена гидроцефалия. При рождении диагностирована спинномозговая грыжа поясничной области с ликвореей. Пластика грыжевого мешка на 7 день после рождения. В связи с

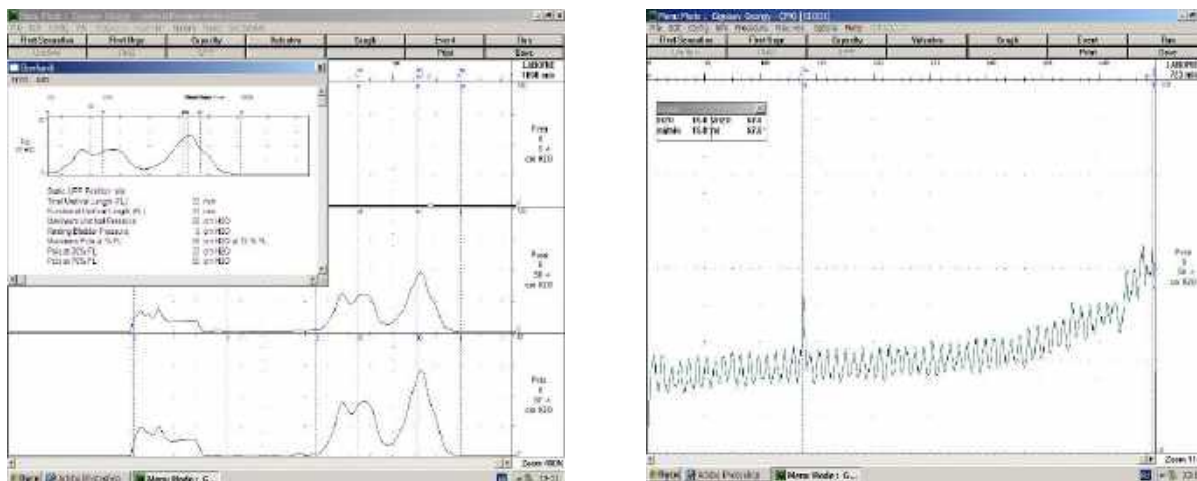
прогрессированием гидроцефалии в двухмесячном возрасте (01.11.2007 г.) произведена вентрикулоперитонеостомия.

На МРТ (12.02.2008 г.) головного мозга и краниовертебрального перехода отмечается: миндалины мозжечка пролабируют в большое затылочное отверстие до уровня С3, IV желудочек и сильвиев водопровод сдавлены, конвекситальные субарахноидальные пространства сужены, расширены боковые желудочки, гипоплазия мозолистого тела, агенезия прозрачной перегородки, кости свода черепа истончены (рис. 3.6).



**Рис. 3.6. Наблюдение № 160 (история болезни № 7116). МРТ головного мозга и краниовертебрального перехода ребенка Н., 6 месяцев — аномалия Киари II.**

Осмотрен детским урологом и проведены уродинамические исследования. Выставлен диагноз: спинальный арефлекторный стабильный мочевого пузыря, парадоксальное недержание мочи. Рекомендовано: периодическая катетеризация мочевого пузыря 2 раза в сутки с регистрацией количества мочи (рис. 3.7).

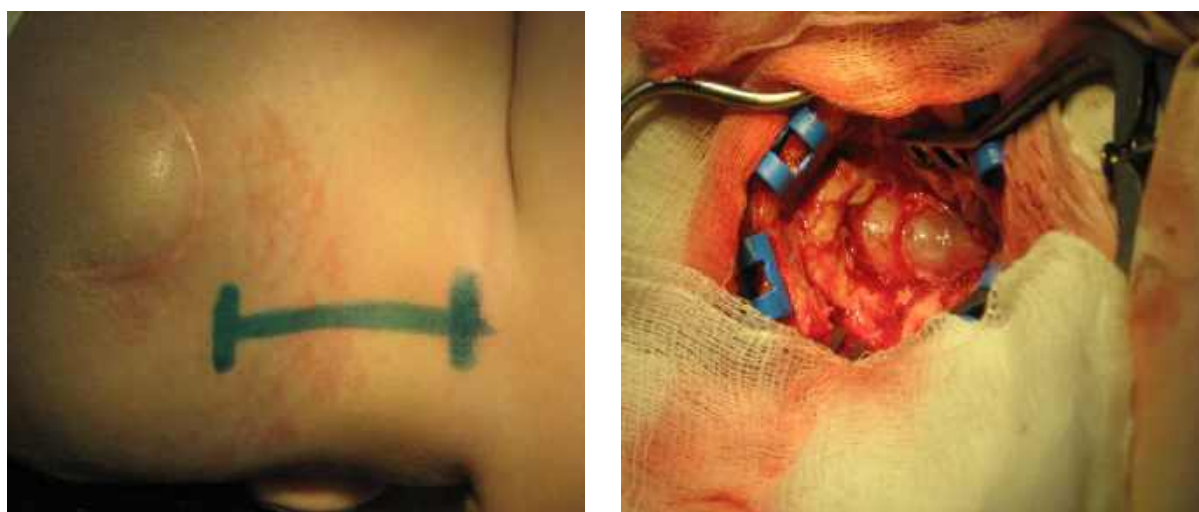


**Рис. 3.7. Наблюдение № 160. Цистотонметрия и урофлоуметрия больного Н., 6 месяцев с мальформацией Киари II, состояния после пластики спинномозговой грыжи и вентрикулоперитонеостомии.**

После стабилизации состояния произведена операция - коррекция мальформации Киари (07.03.2008 г.). Разрез кожи в затылочно-шейной области по средней линии. Рассечены мягкие ткани. Скелетирована чешуя затылочной кости, дужки I и II шейных позвонков. Резецирован задний край большого затылочного отверстия, образуя декомпрессивное окно высотой 2 см, шириной 3,5 см и 2 см. Резецированы медиальные отделы дужки атланта на протяжении 2 см латерально и верхний край дужки II позвонка. Выявлена соединительнотканная спайка, муфтообразно охватывающий ТМО в области краниовертебрального перехода (в проекции дужки С1), образуя странгуляционную борозду (рис. 3.8). Спайка иссечена, произведены насечки на наружном листке ТМО. После рассечения странгуляции и рубцов нижние отделы миндалик мозжечка сместились дорзально и выпрямились. Отчетливо отмечалась ликворная пульсация. Гемостаз, послойные швы на рану. Наложена асептическая повязка и воротник Шанца. Послеоперационный период протекал гладко.

В ближайшем послеоперационном периоде в неврологическом статусе отмечена положительная динамика в виде уменьшения мышечного гипертонуса в конечностях. Сохраняются тазовые нарушения.

Послеоперационные раны зажили первичным натяжением. Выписывается в удовлетворительном состоянии.



**Рис. 3.8. Наблюдение № 160. Этапы операции при коррекции мальформации Киари. Резецирован задний край отверстия основания черепа, медиальные отделы дужки атланта и верхний край дужки II позвонка, иссечение спаек, муфтообразно охватывающих твердую мозговую оболочку в области краниовертебрального перехода (в проекции дужки С1), образуя странгуляционную борозду.**

Кроме указанных сопутствующих аномалий развития ЦНС (врожденная гидроцефалия, аномалия Киари II) у новорожденных со спинальными дизрафиями осложненными ликвореей или с ее угрозой, были обнаружены другие аномалии ЦНС. Они не являлись угрожающими для жизни ребенка и не требовали хирургической коррекции. Среди этих аномалий отмечены: гипоплазия мозолистого тела (86 наблюдений — 34,9%), микрогирия (22 наблюдения — 8,9%), голопрозенцефалия (18 наблюдений — 7,3%), гипоплазия мозжечка (13 наблюдений — 5,3%), гидромиелия (42 наблюдения — 17,1%).



## **РАЗДЕЛ 4**

### **СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ СПИНАЛЬНЫХ ДИЗРАФИЙ И СОПУТСТВУЮЩИХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У НОВОРОЖДЁННЫХ**

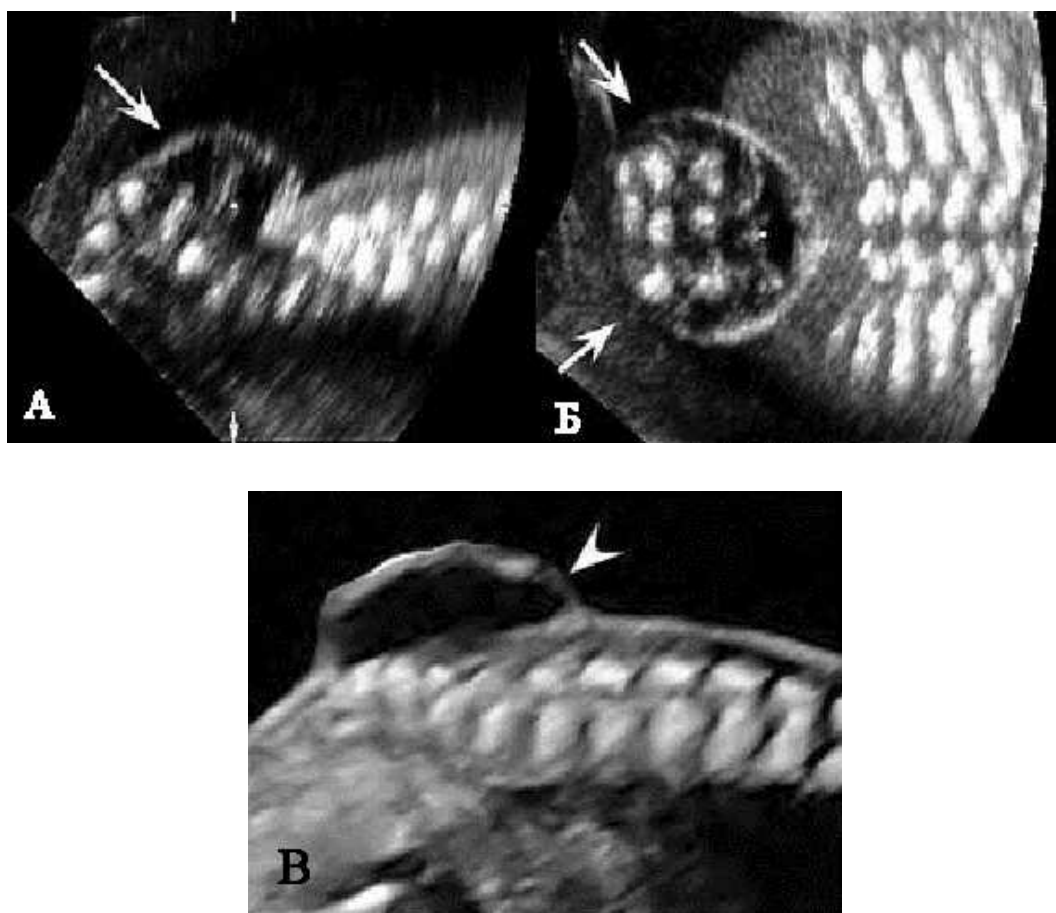
Успехи в ранней диагностике дефектов развития нервной трубки связаны с внедрением в практику биохимических методик, изучение биотрансформации тератогенных биологических активных веществ (исследование содержания  $\alpha$ -фетопротеина и ацетилхолинэстеразы в сыворотке крови матери и околоплодных водах), способов, примененных для интраскопии плода (ультразвуковой, магнитно-ядерный). Биохимические маркеры не специфичны для того или иного вида аномалии развития ЦНС и только методики нейровизуализации плода позволяют в большинстве случаев диагностировать спинальную дизрафию, нередко ее вид, а также сопутствующие аномалии развития ЦНС [7, 30, 34, 42, 57, 74, 77].

#### **4.1. Дородовая диагностика спинальных дизрафий и сопутствующих аномалий центральной нервной системы**

Аntenатальная нейровизуализация спинальных дизрафий возможна со второго триместра беременности. Она включает ультразвуковые и МРТ исследования.

Ультразвуковые исследования плода в настоящее время проводятся как скрининговые обследования беременных или при обнаружении биохимических маркерах аномалий развития ЦНС. УЗИ является достаточно точным методом диагностики, позволяющим выявить патологию как черепа и позвоночника, так и головного, спинного мозга или, наоборот, исключить их. Всего УЗИ прошли 114 беременных, включенных в настоящее исследование.

Позвоночник плода оценивался на всем протяжении, как в продольной, так и поперечной плоскостях. Большой диагностической ценностью обладает фронтальная плоскость сканирования, когда при СМГ возможна визуализация отсутствия задних дуг позвонков, кожи и мышц над дефектом. Сагиттальная плоскость использовалась для оценки изгибов позвоночника, служащих косвенным признаком СМГ, и в случаях больших грыжевых образований при открытой форме порока — для оценки обширности поражения. Сканирование в поперечной плоскости позволяло оценить целостность позвоночных колец, нарушаемых при спинальных дизрафиях (рис. 4.1.1).



**Рис. 4.1.1. Наблюдение № 117. Антенатальное УЗИ беременной Ю. (29 неделя беременности) — СМГ пояснично-крестцовой локализации.**

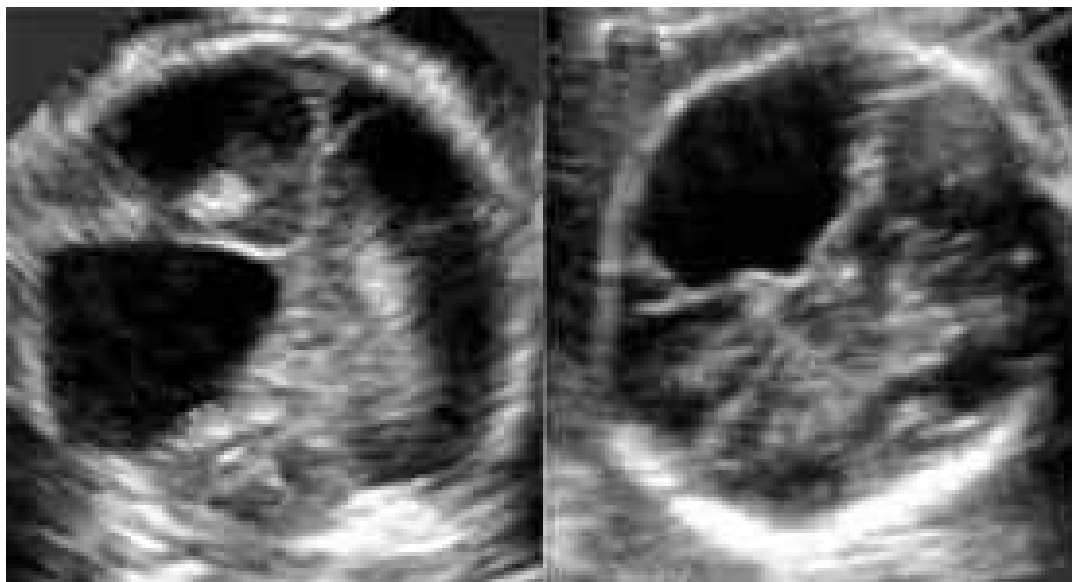
При антенатальном УЗИ удается выявить различные сопутствующие спинальным дизрафиям врожденные anomalies ЦНС (рис. 4.1.2–4.1.4).



**Рис. 4.1.2. Наблюдение № 188. Антенатальное УЗИ беременной Г. (29 неделя беременности) — гидроцефалия, сопутствующая спинальной дизрафией.**



**Рис. 4.1.3. Наблюдение № 228. Антенатальное УЗИ беременной Ш. (30 неделя беременности) — гипоплазия мозжечка (аномалия Денди-Уокера у плода со спинальной дизрафией).**



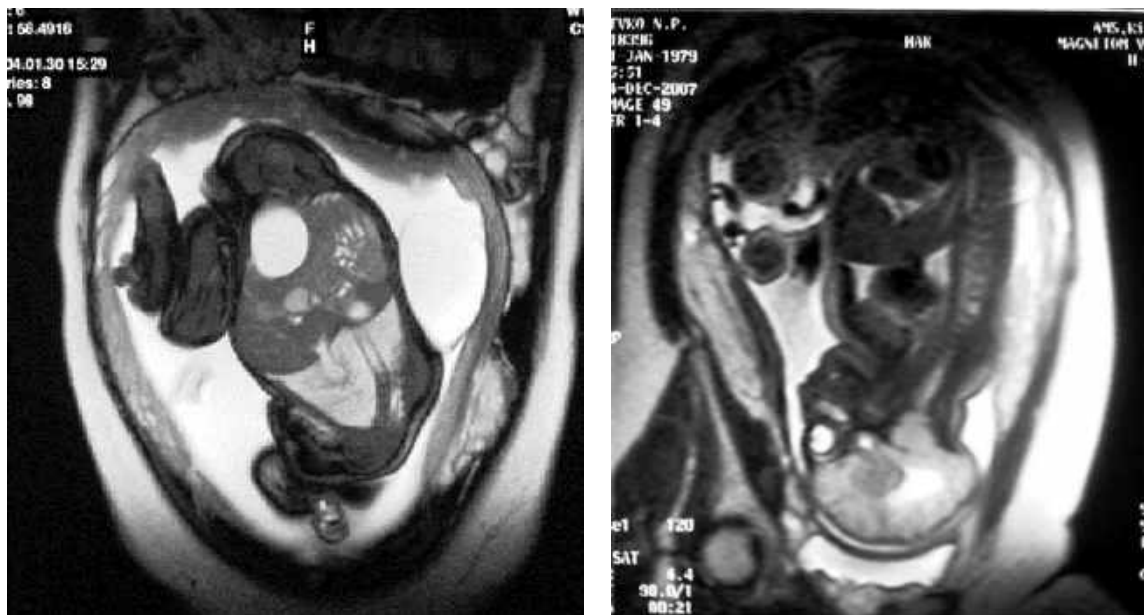
**Рис. 4.1.4. Наблюдение № 79. Антенатальное УЗИ беременной О. (31 неделя беременности) — арахноидальная киста височной доли у плода со спинальной дизрафией.**

Если результаты УЗИ не дают однозначного результата или необходима дополнительная информация о спинальном пороке, было проведено МРТ исследование плода. Кроме того, данная процедура позволяет выявить и другие, сопутствующие пороку дефекты, связанные с развитием центральной нервной системы ребенка.

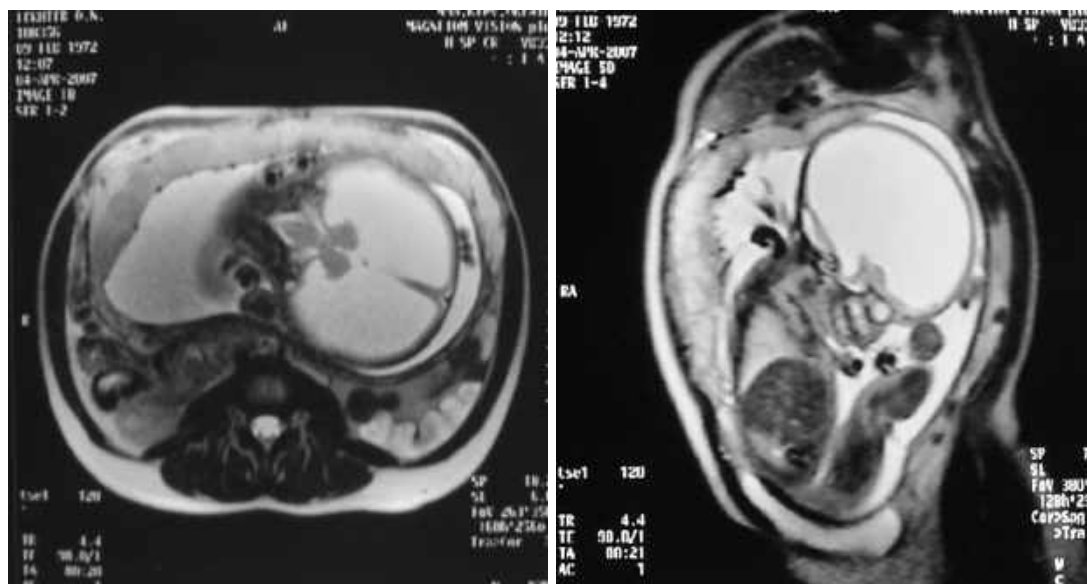
В наших исследованиях МРТ проводилась в случаях редко встречаемых аномалий развития, когда полученные при УЗИ находки невозможно было однозначно интерпретировать, когда был не ясен прогноз в отношении беременности, а также у женщин с выраженным ожирением, при рубцовых изменениях передней брюшной стенки, при выраженном маловодии, т.е. во всех тех случаях, когда имела место крайне неудовлетворительная визуализация при УЗИ.

Часто обнаружение при УЗИ спинномозговой грыжи поднимает ряд вопросов о дальнейшей тактике в отношении пролонгирования беременности и возможной хирургической коррекции этой патологии у ребенка после рождения. Для оценки содержимого грыжевого мешка также является необходимым проведение аксиальных сканов в режиме МРТ.

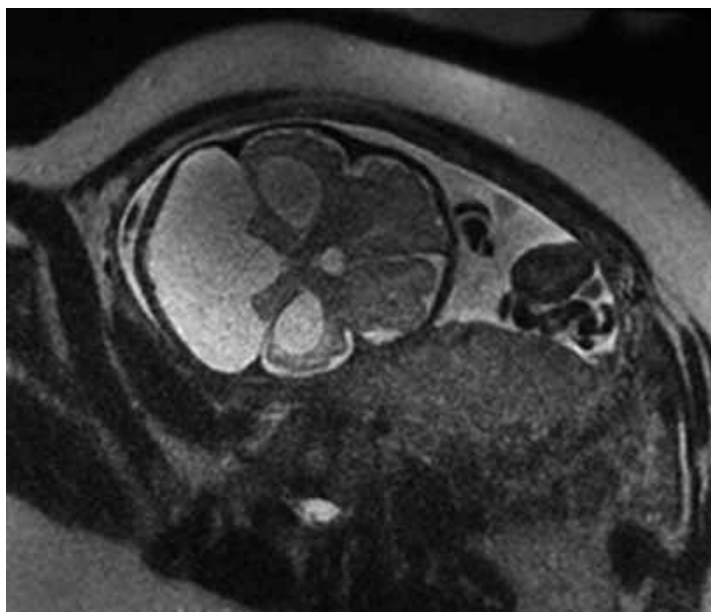
Всего МРТ исследование плода проведено в 48 наблюдениях, позволив уточнить данные УЗИ относительно спинального порока (рис. 4.1.5) и сопутствующих уродств развития ЦНС (рис. 4.1.6–4.1.8).



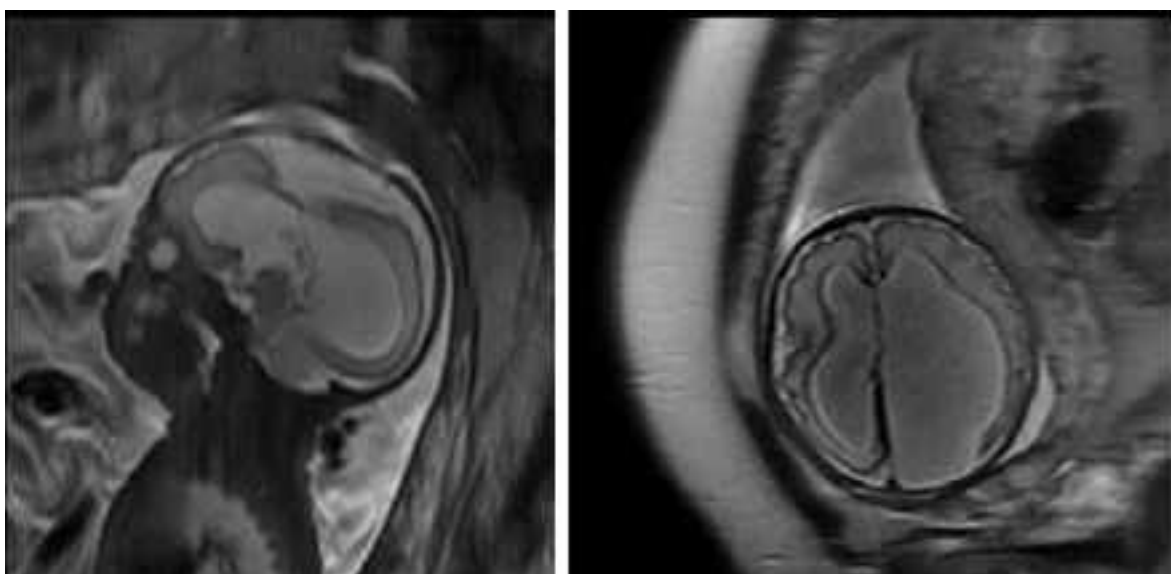
**Рис. 4.1.5. Наблюдение № 165. Антенатальное МРТ беременной В. (31 неделя беременности) — менингоцистоцеле поясничной локализации.**



**Рис. 4.1.6. Наблюдение № 205. Антенатальное МРТ беременной В. (30 неделя беременности) — гидроцефалия у плода со спинальной дизрафией.**



**Рис. 4.1.7. Наблюдение № 105. Антенатальное МРТ беременной Д. (29 неделя беременности) — гипоплазия мозжечка у плода со спинальной дизрафией.**



**Рис. 4.1.8. Наблюдение № 95. Антенатальное МРТ беременной. Плод, 29 недель со спинальной дизрафией. Агенезия мозолистого тела. Асимметричная гидроцефалия.**

Данные дородового обследования беременных в 92 случаях явились основанием для проведения кесарева сечения. Кроме того, дородовая диагностика спинальных дизрафий позволяла планировать сроки родоразрешения и возможного перевода в нейрохирургическое отделение

для операции, то есть переводила операцию из ургентной в ургентно плановую. Позволяла провести «забор» плацентарной крови для обеспечения ургентной операции.

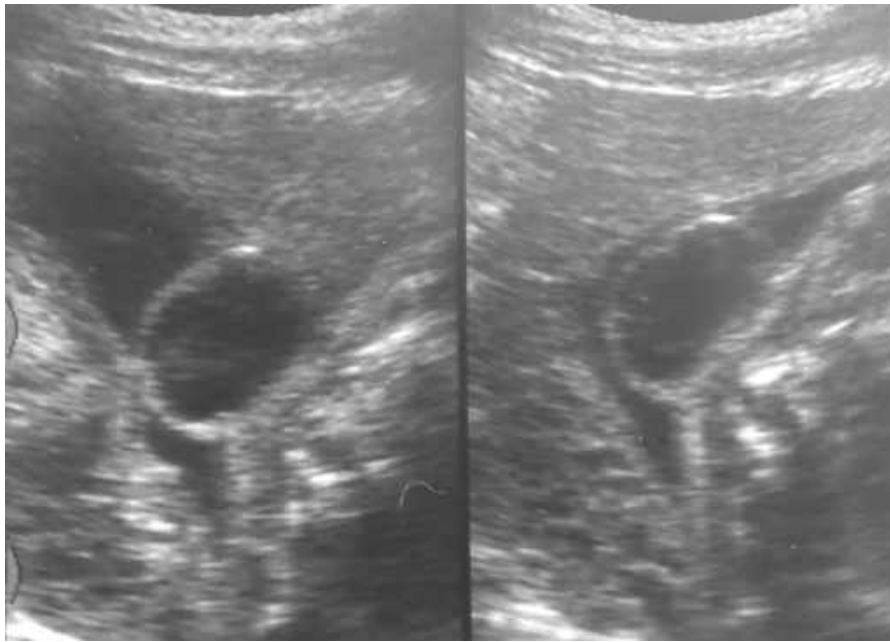
#### **4.2. Современные методы нейровизуализации спинальных дизрафий и сопутствующих пороков развития центральной нервной системы у новорождённых**

В период подготовки ребенка к операции с спинальной дизрафией, осложненной ликвореей или угрозой её развития, во избежание потери времени, объем дополнительных исследований проводится в минимальном объеме и включает УЗИ, МРТ исследование. По возможности, исследования дополняются спиральной КТ с 3D реконструкцией для визуализации костного дефекта и ЭНМС для определения уровня и степени поражения нервно-мышечного аппарата.

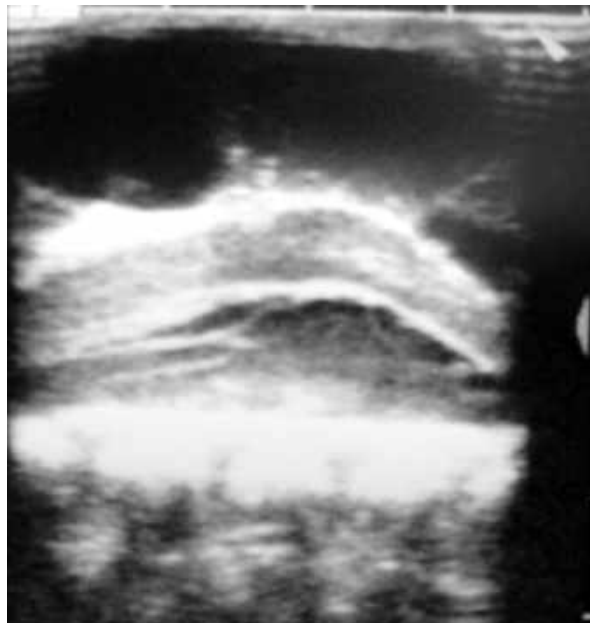
*УЗИ спинальной и церебральной патологии у новорождённых со спинальными дизрафиями, осложнёнными ликвореей, или при её угрозе.*

Роль УЗИ в диагностике СМГ заключалась в основном в оценке вида спинальной дизрафии (содержимого грыжевого мешка, состояние спинного мозга). Сканирование содержимого грыжевого мешка через тонкую кожу грыжевого выпячивания обычно проводилось с использованием защитной пластиковой пленки. Использование при этом достаточно большого количества геля дополнительно устраняет давление на грыжевой мешок. Всего УЗИ грыжевого мешка и содержимого позвоночного канала было проведено 46 новорожденных (18,7%). При этом достаточно хорошо визуализировались корешки спинного мозга, сам спинной мозг, то есть была возможность диагностировать вид спинальной дизрафии (рис. 4.2.1, 4.2.2). Столь небольшое количество этих исследований связано с тем, что при разрывах грыжевого мешка и при нейрорахишизисе они не проводились из-

за опасности инфицирования, а проводились только у части пациентов с угрозой разрыва.



**Рис. 4.2.1. Наблюдение № 159. Новорождённый М. (история болезни № 1500). УЗИ грыжевого мешка — менингоцеле, отсутствие нервных структур в грыжевом мешке.**



**Рис. 4.2.2. Наблюдение № 90. Новорождённый К. (история болезни № 8019). УЗИ грыжевого мешка — менингомиелоцеле — в грыжевом мешке визуализируются корешки и спинной мозг.**

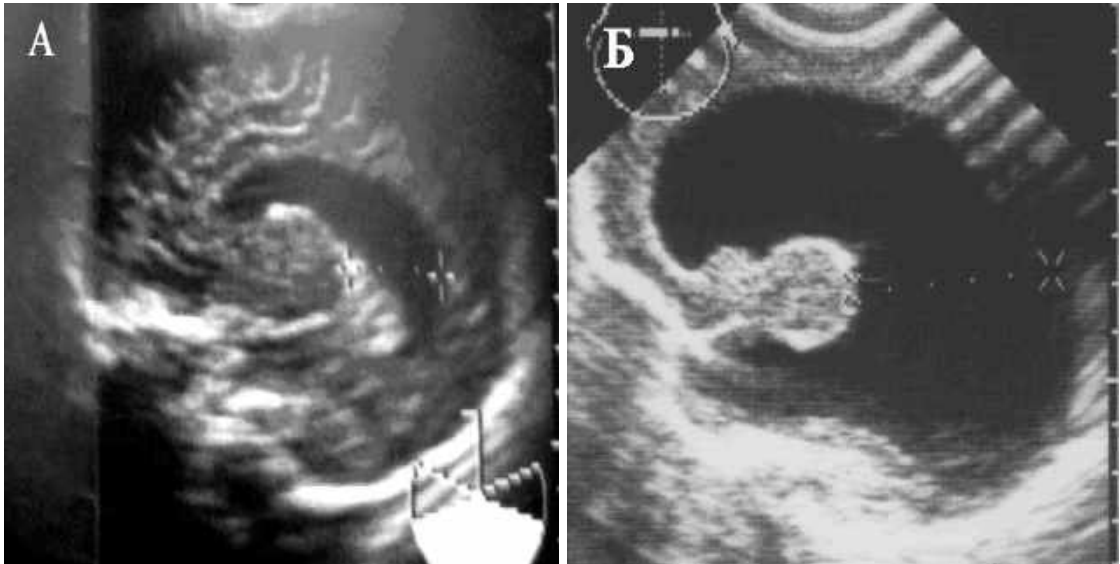


УЗИ широко применялась в диагностике сопутствующих аномалий развития головного мозга у новорожденных со спинальными дизрафиями. До операции НСГ проведена всем 246 пациентам и 242 после операции. При первичном обращении гидроцефалия выявлена у 95 пациентов (рис. 4.2.3), аномалия Киари у 116 (рис. 4.2.4), гипоплазия мозолистого тела у 86 (рис. 4.2.5), гипоплазия мозжечка у 13 (рис. 4.2.6), микрогирия у 22 (рис. 4.2.7) и голопрозенцефалия у 18 (рис. 4.2.8) пациентов (табл. 4.2.1).

Таблица 4.2.1

**Результаты УЗИ головного мозга у новорождённых с спинальными дизрафиями, осложненными ликвореей или угрозой её развития, в передоперационном периоде**

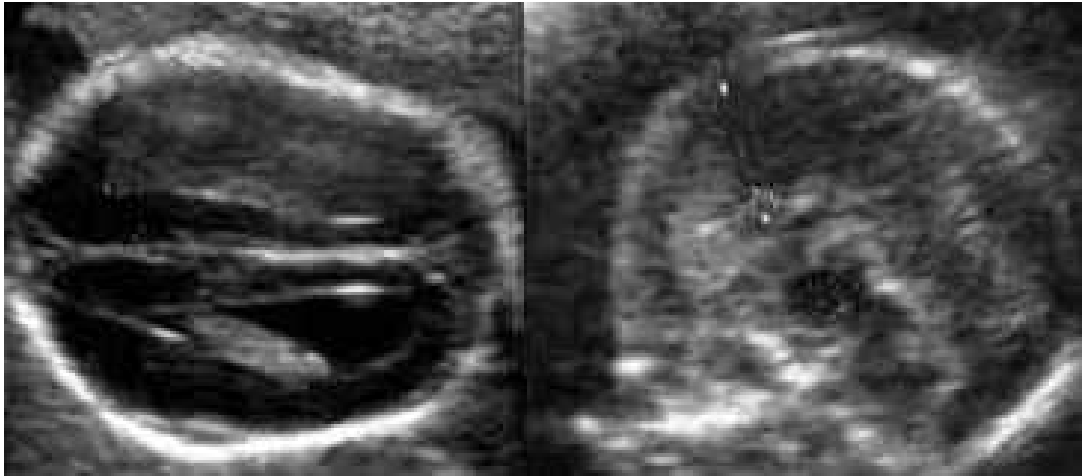
Вид патологии	Группы больных			Всего
	I группа	II группа	III группа	
Вентрикуломегалия	18	25	52	95
Аномалия Киари	22	38	56	116
Гипоплазия мозолистого тела	20	26	40	86
Гипоплазия мозжечка	7	2	4	13
Микрогирия	4	14	4	22
Голопрозенцефалия	8	5	5	18



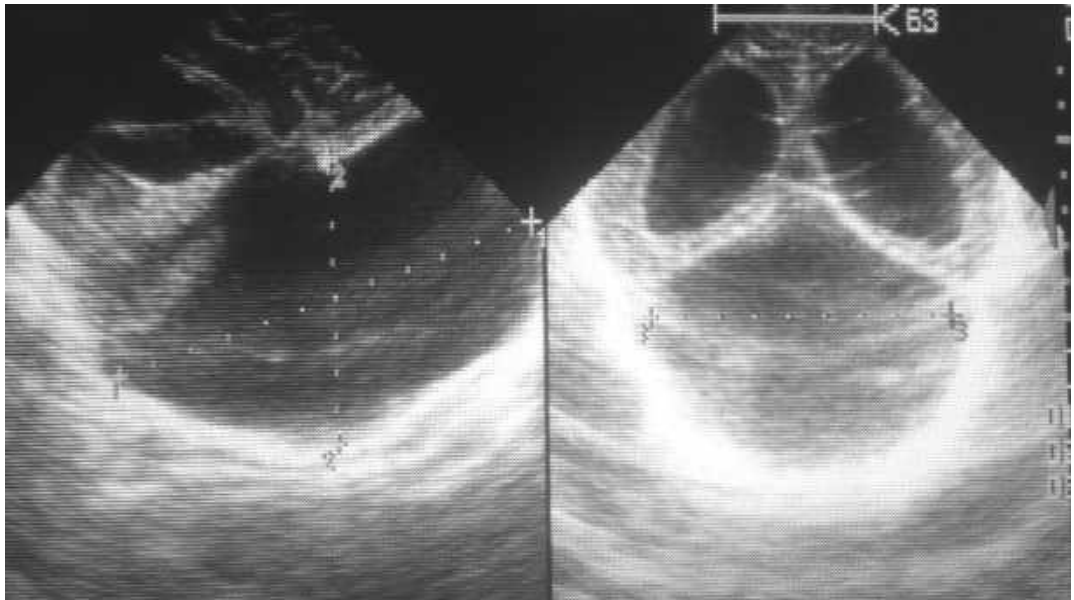
**Рис. 4.2.3. Наблюдение № 144. Новорождённый Л. (история болезни № 7347). НСГ — гидроцефалия у пациента со спинальной дизрафией: А — на вторые сутки; Б — на 15 сутки.**



**Рис. 4.2.4. Наблюдение № 102. Новорождённый Ж. (история болезни № 1128). НСГ — аномалия Киари II у пациента со спинальной дизрафией.**



**Рис. 4.2.5. Наблюдение №168. Новорождённый С. (история болезни № 4356). НСГ — гипоплазия мозолистого тела у пациента со спинальной дизрафией.**



**Рис. 4.2.6. Наблюдение №133. Новорождённый М. (история болезни № 6835). НСГ — гипоплазия мозжечка (аномалия Денди–Уокера) у пациента со спинальной дизрафией.**



**Рис. 4.2.7. Наблюдение № 58. Новорождённый У. (история болезни № 7747). НСГ — микрогирия у пациента со спинальной дизрафией.**



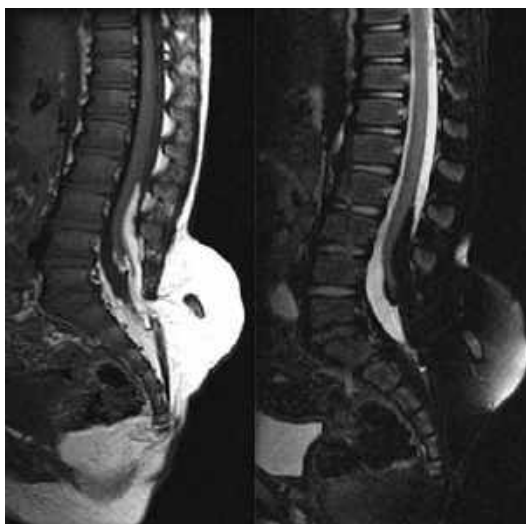
**Рис. 4.2.8. Наблюдение № 12. Новорожденный Ч. (история болезни № 2178). НСГ — голопрозэнцефалия у пациента со спинальной дизрафией.**

Все приведенные данные позволяют утверждать, что спинальное УЗИ и церебральная нейросонография претендуют на роль центрального метода исследования данной патологии в условиях ургентной ситуации, обусловленной разрывом или угрозой разрыва грыжевого мешка. Качественная информация и доступность делают использование УЗИ необходимым на всех этапах обследования больного — от первичной диагностики до послеоперационного наблюдения.

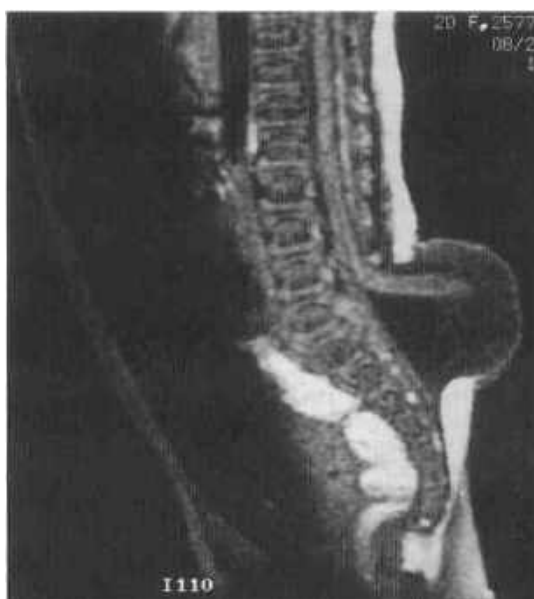
*Магнитно-резонансная томография в диагностике спинальной и церебральной патологии у новорождённых со спинальными дизрафиями, осложнёнными ликвореей, или при угрозе ликвореи.*

МРТ является ведущим методом диагностики спинальных дизрафий и сопутствующих уродств развития ЦНС [30, 34, 42, 52, 57, 74]. В то же время, ее применение при ургентных ситуациях, возникающих при ликворее, обусловленной разрывом грыжевого мешка, при его угрозе или при частичном нейрорахишизисе, несколько ограничены. Это связано, в первую очередь, с лимитом времени до операции. С другой стороны, нейровизуализирующие исследования не меняют тактики и цели операции — устранение или предупреждение ликвореи путем пластики грыжевых ворот, хотя и позволяют более четко планировать объем и характер хирургического вмешательства. Иногда МРТ исследование, особенно сопутствующей патологии, проводится после операции. Именно с этим связано применение МРТ до операции только у 29 новорожденных до первичной операции и у 6 после операции. Кроме того, в 48 наблюдениях МРТ было проведено до рождения ребенка.

Спинальное МРТ исследование позволяет чётко отдифференцировать вид спинальной дизрафии (рис. 4.2.9–4.2.12), а церебральная МРТ характер и вид сопутствующей аномалии (рис. 4.2.13–4.2.15).



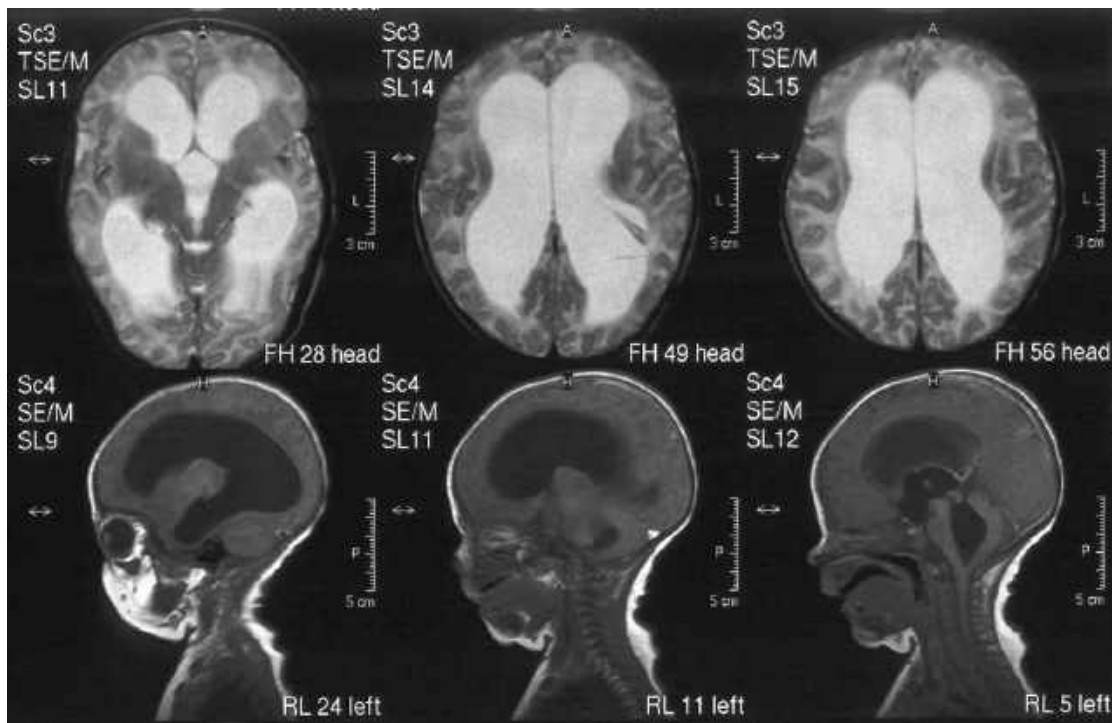
**Рис. 4.2.9. Наблюдение № 55. Новорождённый М. (история болезни № 4719). Спинальная МРТ T1 и T2 взвешенные изображения — корешковая форма СМГ пояснично-крестцовой области.**



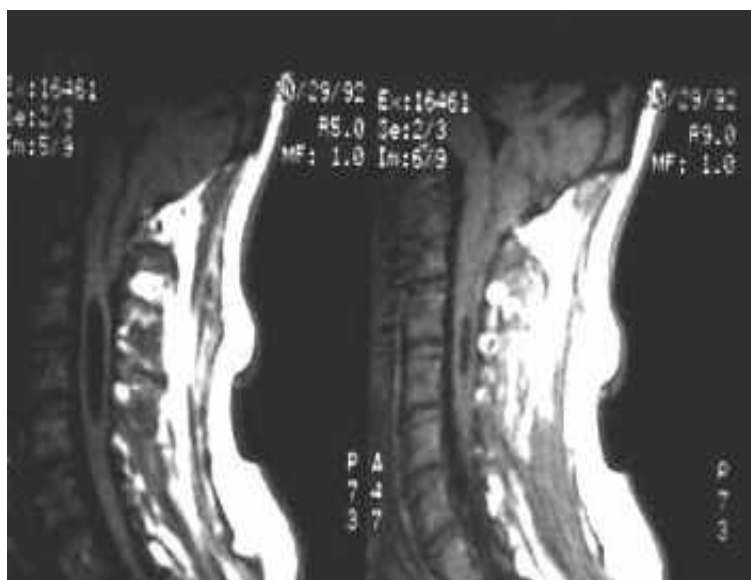
**Рис. 4.2.10. Наблюдение № 48. Новорождённый З. (история болезни № 5520). Спинальная МРТ — менингомиелоцеле поясничной области.**



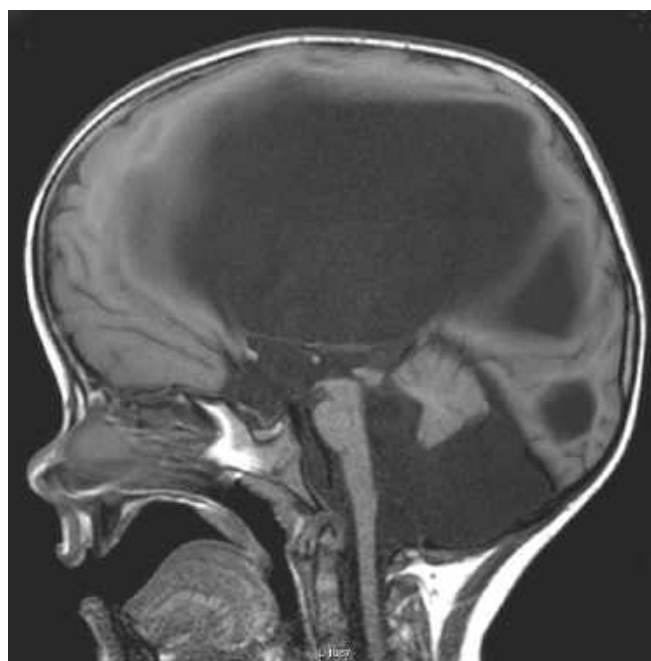
**Рис.4.2.11. Наблюдение № 43. Новорождённый В. (история болезни № 1304). Спинальная МРТ — менингоцистоцеле пояснично-крестцовой области.**



**Рис. 4.2.12. Наблюдение № 169. Новорожденный С. (история болезни № 5366). МРТ головного мозга — гидроцефалия у пациента с спинальной дизрафией.**

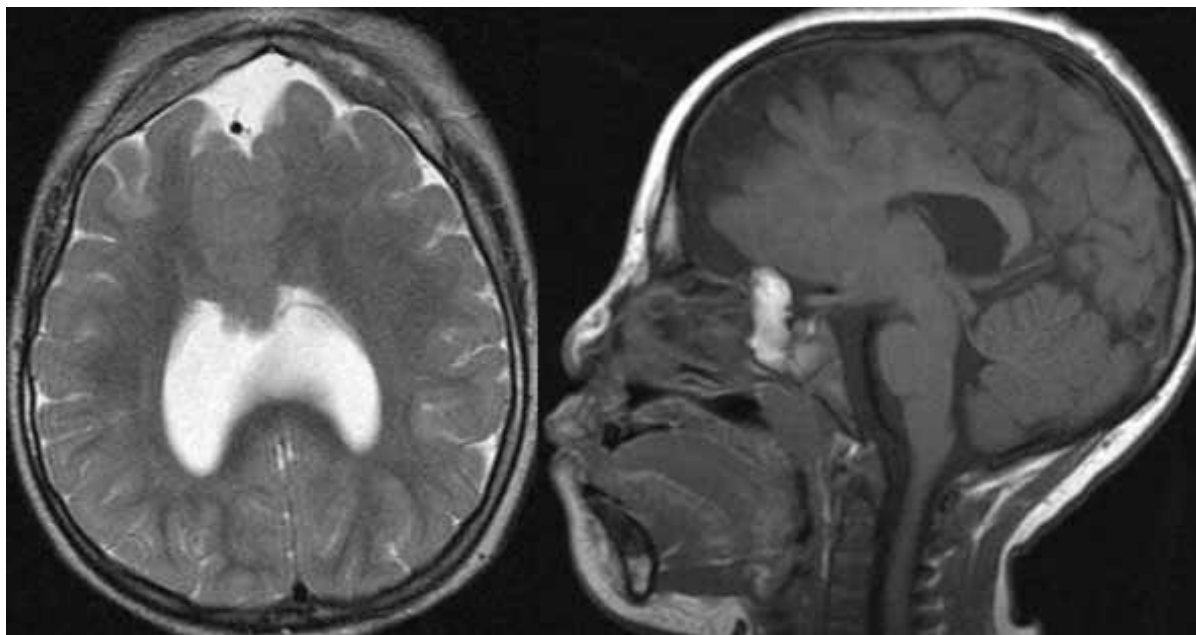


**Рис. 4.2.13. Наблюдение № 179. Новорожденный В. (история болезни № 1362). МРТ головного мозга — аномалия Киари II, гидромиелия шейного отдела у пациента с спинальной дизрафией поясничной области.**



**Рис. 4.2.14. Наблюдение № 175. Новорожденный А. (история болезни № 1180). МРТ головного мозга — гипоплазия мозжечка (аномалия Денди–Уокера) у пациента с спинальной дизрафией.**





**Рис. 4.2.15. Наблюдение № 96. Пациент С. (история болезни № 4403), МРТ головного мозга — голопрозенцефалия у пациента с спинальной дизрафией.**

#### **4.3. Электронеуромиографическое исследование новорождённых со спинальными дизрафиями, осложненными ликвореей или угрозой её развития**

Электронеуромиография — это комплекс методов оценки функционального состояния нервно-мышечной системы, основанный на регистрации и анализе биоэлектрической активности мышц и периферических нервов. Метод позволяет проводить топическую и дифференциальную диагностику при любом уровне поражения нервно-мышечной системы:

Ввиду ургентности ситуации при спинальных дизрафиях, осложненных ликвореей или угрозой её развития, проведение ЭНМГ до операции несколько ограничено. Именно с этим связано, что из 246 новорожденных дооперационное ЭНМГ исследование проведено только в 65 наблюдениях. Послеоперационное исследование позволяло объективизировать выраженность нервно-мышечного дефицита, контролировать темп и

выраженность восстановительного процесса. Послеоперационное исследование проведено 127 пациентам в динамике.

ЭНМГ проводилась с помощью компьютерного электронейромиографа “Multibasis” (фирмы «OTE Biomedica» Италия) или «Нейро МВП-4» (фирмы «Нейрософт», РФ) и включала в себя поверхностную, игольчатую и стимуляционную ЭНМГ.

Поверхностная ЭНМГ позволяет получить информацию о состоянии мышцы, сделать предположение об уровне поражения. Игольчатая определить уровень поражения: мотонейрон передних рогов спинного мозга, аксон или мышечное волокно.

Наиболее распространенной методикой ЭНМГ является стимуляционная ЭНМГ. Используется стимуляция нерва постоянным током прямоугольной формы. Сущность метода – наложение отводящих электродов на мышцу, иннервируемую исследуемым нервом и последующей стимуляцией нерва с точек, где нерв близко подходит к поверхности тела. Эта технология позволяет: определить скорость проведения возбуждения по двигательным и чувствительным нервам, уточнить характер патологии периферического нерва (аксонопатия или миелопатия) и локализацию патологического процесса на протяжении нерва; зарегистрировать и провести анализ F-волн и H-рефлекса, т.е. судить о заинтересованности корешков и мотонейронов передних рогов спинного мозга; определить декремент-тест, т.е. исследовать нервно-мышечную передачу.

Подитоживая, можно сказать, что наиболее широкое применение в диагностике вида спинальных дизрафий, осложненных ликвореей или угрозой ее развития, а также сопутствующих поражений ЦНС у новорожденных имеют УЗИ и МРТ. Возможность проведения НСГ исследования в режиме мониторинга, отсутствие радиационной нагрузки, отсутствие необходимости в обездвиживании пациента делают ультразвуковое исследование приоритетным среди нейровизуализирующих методов обследования головного и спинного мозга у новорожденных.

Использование МРТ для определения состояния головного и спинного мозга, диктуется необходимостью уточнения результатов НСГ и в неонатологической практике применяется несколько реже.

Таким образом, СМГ являются ранними сложными и комплексными пороками развития ЦНС (формируются на четвертой неделе эмбрионального развития). Современные методы нейровизуализации позволяют неинвазивно исследовать спинной мозг, содержимое грыжевого мешка, краниовертебральный переход, головной мозг на разных этапах развития плода и жизни ребенка. Благодаря современным возможностям нейровизуализации установлено, что СМГ наряду с характерными местными морфологическими проявлениями почти всегда сопровождаются другими аномалиями ЦНС — спинного мозга, заднего, среднего, промежуточного мозга и полушарий большого мозга. Нейровизуализация играет важную роль в диагностике, а также на всех этапах лечения данной сложной хирургической патологии и сопутствующих ей патологических состояний.

## РАЗДЕЛ 5

### НЕОТЛОЖНАЯ ХИРУРГИЯ НОВОРОЖДЁННЫХ СО СПИНАЛЬНЫМИ ДИЗРАФИЯМИ, ОСЛОЖНЁННЫМИ ЛИКВОРЕЕЙ ИЛИ УГРОЗОЙ ЕЕ РАЗВИТИЯ; РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ

Стремление к сокращению сроков проведения хирургической коррекции спинальных дизрафий, особенно при наличии ликвореи или при её угрозе обусловлено, в первую очередь, снижением частоты гнойно-воспалительных и других осложнений, являющихся основной причиной негативных результатов [12–14, 23, 27, 30, 40, 56, 62, 65, 68]. Благодаря пренатальной диагностике становится возможным мобилизовать целую команду специалистов (неонатолог, реаниматолог, анестезиолог, нейрохирург) уже на момент родов, чем существенно укорачивается временной интервал необходимый для хирургической коррекции аномалии.

С другой стороны, спинномозговые грыжи, осложненные ликвореей или угрозой ее развития, а также частичный нейрорахишизис, отличаются анатомо-морфологическими особенностями, определяющими своеобразие хирургической помощи. Это своеобразие определяется наличием обширных дефектов кожи, широких грыжевых ворот, дефектов твердой мозговой оболочки, а при частичном нейрорахишизисе — дефектом формирования самого спинного мозга.

Все пациенты в наших наблюдениях со спинальными дизрафиями, осложненными ликвореей или угрозой её развития, по времени проведения хирургического вмешательства, как уже указано, были распределены на 3 группы (табл. 2.3). Пациенты первой группы поступили в клинику и были прооперированы в первый день своей жизни — 38 наблюдений. Пациенты, которые поступили в 1–3 сутки своей жизни и прооперированы в течение 72 часов от момента рождения, составили вторую группу наблюдений. Третья группа наблюдений состояла из пациентов, которые поступали на 2–10 сутки

жизни и в силу различных причин были прооперированы после 72 часов от рождения.

Главной причиной отсрочки проведения операции у новорожденных во второй и третьей группах наблюдений было наличие воспалительных осложнений со стороны ЦНС в связи с ликвореей — 7 и 38 пациентов соответственно. Как правило, проведению хирургического вмешательства у этих пациентов предшествовали мероприятия, направленные на санацию ликвора (массивная антибиотикотерапия, установка вентрикулярных дренажей, вентрикулярные пункции с введением антибактериальных препаратов). В терапии использовались в основном препараты цефалоспоринового ряда (70–100 мг/кг в сутки) в сочетании с аминогликозидами (амикацин 10–20 мг 2 раза в сутки). В дальнейшем антибиотикотерапия корректировалась после получения результатов бактерио- и антибиотикограмм. Другой причиной задержки в проведении операций были поздние сроки обращения в клинику, связанные с отсутствием согласия родителей на операцию (5 наблюдений), проведение мероприятий в роддомах по стабилизации витальных функций новорожденных (22 наблюдения). Частота дооперационных менингитов на нашем материале составила 18,3% (45 наблюдений). При наличии ликвореи, обусловленной разрывом грыжевого мешка и при нейрорахишизисе, частота развития менингита составила 21,8% (38 из 174 наблюдений), при угрозе разрыва 9,7% (7 из 72 наблюдений). У новорожденных, оперированных в первые 24 часа после рождения дооперационных менингитов мы не наблюдали, оперированные в первые 25–72 часа отмечены у 7 из 78 больных (8,9%) и после 72 часов у 38 из 103 больных (36,9%).

Хирургическое вмешательство при спинальных дизрафиях, осложненных ликвореей или угрозой её развития, преследует следующие цели: восстановление анатомо-топографических взаимоотношений элементов невральнoй трубки и попытка реиннервации нижележащих сегментов, устранение ликвореи, улучшение гемодинамики в зоне поражения и

восстановление нормального тока ликвора, ликвидацию очага эфферентной патологической импульсации.

Операции выполнялись под общей анестезией на фоне ИВЛ. Для предотвращения ликвородинамических осложнений, связанных с потерей ликвора во время вскрытия грыжевого или дурального мешка, головной конец операционного стола был опущен. Учитывая высокую чувствительность детей к охлаждению, использовались интраоперационно согревающие матрасы.

При проведении операции использовалось положение больного на животе, либо на боку. Проводилась катетеризация мочевого пузыря. До обработки операционного поля, оно тщательно отделялось от анального отверстия для предотвращения затекания каловых масс. Операционное поле обрабатывалось широко обычным способом с использованием различных антисептиков (с учетом повышенной чувствительности кожи ребенка к некоторым препаратам). При спинномозговых грыжах со значительными дефектами кожи определялся вариант сближения краев раны или ее пластики, соответственно производилась разметка поля и его отграничение.

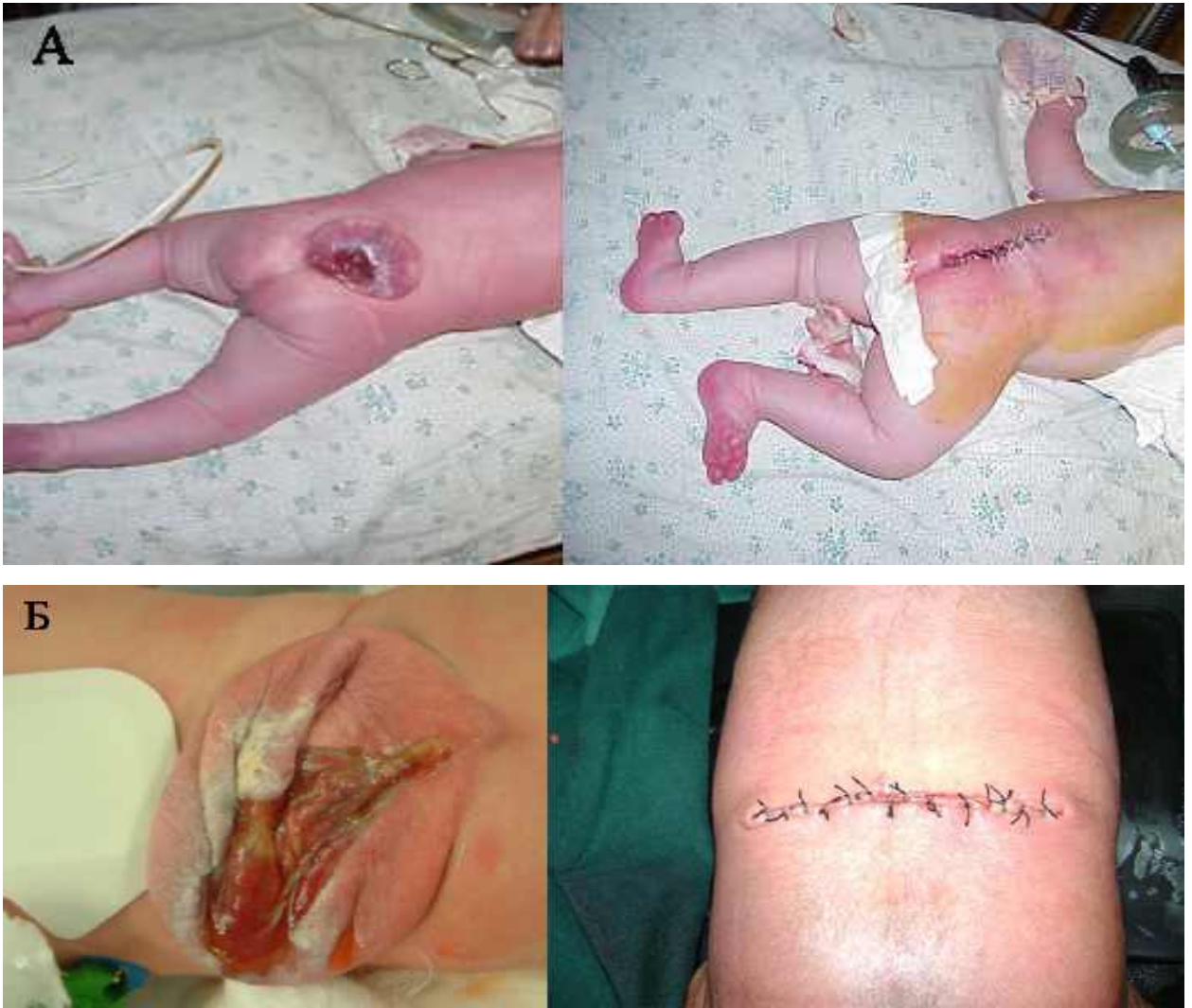
### **5.1. Особенности оперативных вмешательств новорождённых при спинальных дизрафиях, осложнённых ликвореей или угрозой ее развития**

Разрез кожи и рассечение подкожной клетчатки определялись: размерами грыжи и дефекта кожи, степенью развития подкожной клетчатки в области шейки грыжи; состоянием оболочек грыжевого мешка и в первую очередь твердой мозговой оболочки, смещаемостью и другими пластическими характеристиками окружающих тканей спины, которые можно использовать при различных вариантах кожной пластики, степенью вовлечения в патологический процесс нервных структур.

При грыжах небольших размеров применяли наиболее простой вариант доступа — окаймляющий поперечный разрез с последующим ушиванием линейным швом в продольном либо поперечном направлении (рис. 5.1.1). В тех случаях, когда из-за размеров грыжи и кожного дефекта использовать указанный доступ невозможно, производили разрез с формированием фигурных лоскутов (рис. 5.1.2).

Предлагаемые традиционные методы не являлись единственно возможными и не исключали широкого использования других способов пластики, в частности увеличения площади отсепарованных кожных лоскутов и уменьшения натяжения кожи прилежащих отделов путём насечек дермы, не проникающих через подкожную клетчатку. В тех случаях, когда часть грыжевого мешка была представлена кожей с подкожной клетчаткой, она также использовалась для пластики.

В зависимости от избранного плана пластики рассекали кожу, подкожную клетчатку, обнажали шейку грыжи, стремясь не повредить подлежащие грыжевые оболочки и тем самым не вызвать преждевременного истечения ликвора, опасного падением внутричерепного давления и возможностью возникновения восходящей инфекции.



**Рис. 5.1.1. Традиционные разрезы и ушивание раны в продольном (А) и поперечном (Б) направлениях.**



**Рис. 5.1.2. Фигурный разрез и ушивание кожно-апоневротического лоскута.**



Вскрытие грыжевого мешка (если оболочки не были вскрывшимися ранее) производили на верхушке мешка или в его самой истончённой части. Соблюдалась особая осторожность, чтобы не повредить при рассечении мешка элементы мозговой ткани или волокна конского хвоста, которые иногда частично вовлекаются в ткань мешка. Микрохирургическая техника, соответствующий инструментарий и опыт подобных операций позволили прецизионно выделить элементы спинного мозга. Иссечение межкорешковых спаек, субдуральных ликворных кист позволило восстановить в зоне поражения нормальную гемо- и ликвородинамику, что обеспечивало возможность компенсации нейротрофических и уродинамических расстройств.

Дефект твердой мозговой оболочки (грыжевые ворота) в зависимости от формы и размеров ушивали кисетным, узловым или непрерывным швом. При больших размерах дефекта оболочки производили пластическое ее закрытие с применением участка апоневроза, фрагмента консервированной твердой мозговой оболочки или ее искусственного аналога.

После ревизии стенок грыжевого мешка, отделения от них спинного мозга или его корешков, последние погружали в ложе позвоночного канала. Грыжевой мешок прошивали у шейки, перевязывали и отсекали его избыточную часть. После этого приступали к пластической реконструкции дефекта дорсальной стенки позвоночного канала.

Костный дефект заднего полукольца позвоночного канала даже при его больших размерах пластически не «закрывался». Все попытки костной пластики, которые применялись ранее, в настоящее время отвергнуты ввиду малой эффективности и увеличения числа осложнений при их применении.

Существует множество методик пластического закрытия дефекта задней стенки позвоночного канала. В классических операциях при спинномозговых грыжах основой для создания задней стенки спинномозгового канала на месте грыжевого отверстия служили мышечно-апоневротические лоскуты, для которых использовались мышцы спины,

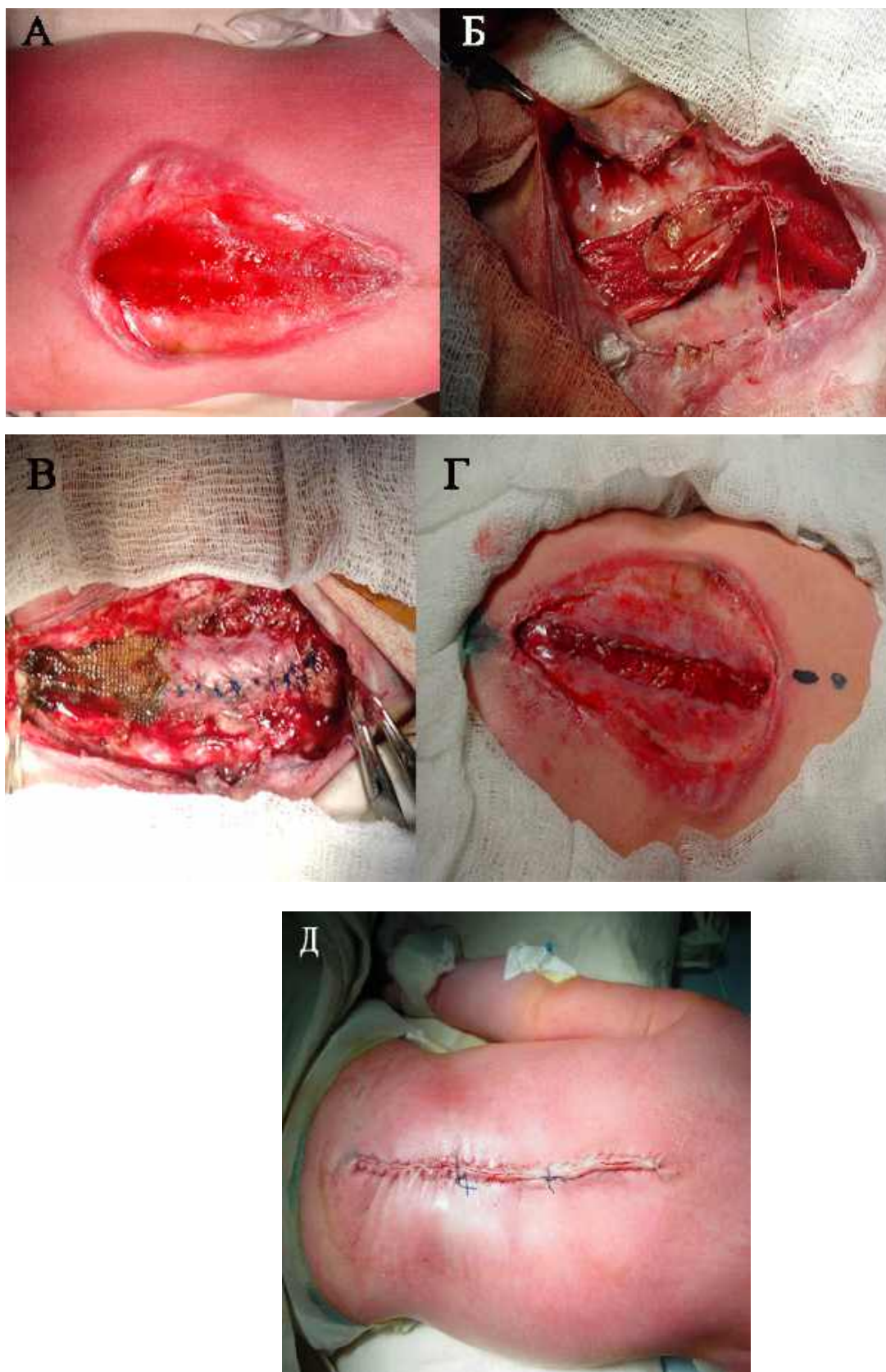
лоскуты поясничной фасции или больших ягодичных мышц. За рубежом широкое распространение получила технология известная под названием техника Ramirez. Она предполагает использование двусторчатого мышечно-апоневротического лоскута и применяется при массивных грудо-поясничных и пояснично-крестцовых грыжах [61, 111, 123, 141, 160]. Мы использовали ее у 36 пациентов с хорошим эффектом.

Задачами хирургического лечения частичного нейрорахизиса являлись: устранение кожного дефекта, изоляцию ликворных путей и нервных элементов относительно внешней среды, восстановление анатомо-топографических взаимоотношений элементов спинного мозга, оболочек мозга и попытка реиннервации нижележащих сегментов, ликвидация очага эфферентной патологической импульсации, улучшение гемодинамики в зоне поражения и восстановление нормального тока ликвора.

Хирургия частичного рахизиса имела ряд особенностей, связанных с особенностями их морфологической структуры — отсутствие грыжевого выпячивания, значительные по размеру дефекты кожи, наличие не сформировавшегося в трубку спинного мозга — *area medulla-vasculosa* или плакода. Последняя прикрыта и спаяна с арахноидальной оболочкой, через которую просачивается ликвор. Кожа рассекалась окаймляющим разрезом на границе неизмененных тканей, тупо сепарировались мягкие ткани до выделения сохранившейся твердой мозговой оболочки. Ее края брались на лигатуры. Арахноидальная оболочка, спаянная с *area medulla-vasculosa*, осторожно отделялась, а при невозможности отделения многократно обрабатывалась перекисью водорода и раствором антибиотика.

Обязательным этапом операции считалось проведение пластики спинного мозга в области плакоды. Суть пластики спинного мозга заключалась в том, что плакода сворачивалась в трубку с формированием центрального канала спинного мозга путем подшивания за арахноидальную оболочку. Распластанная *area medulla-vasculosa* атравматическим рассасывающим швом (6-00 или 7-00), захватывая латеральные края

арахноидальной оболочки, «сворачивалась» в трубку. Ревизовали субарахноидальные пространства на уровне костного дефекта, выделялись спинной мозг от арахноидальных спаек для свободной циркуляции ликвора. При выраженном спаечном процессе иногда возникала необходимость в дополнительной ламинэктомии вышележащего позвонка для рассечения арахноидальных спаек. Далее приступали к формированию мешка твердой мозговой оболочки. Ушивание ее краев не сопровождалось сдавлением спинного мозга и его корешков. При недостаточных размерах сохранившейся твердой мозговой оболочки возникала необходимость в пластическом закрытии дефекта. Для этого использовался апоневроз, широкая фасция бедра или искусственная твердая мозговая оболочка. Хорошо зарекомендовала себя методика ушивания или пластики твердой мозговой оболочки на введенной субарахноидально трубке (силикон, полиэтилен, полипропилен). Это обеспечивало натяжение тканей при ушивании и гарантировало формирование свободного субарахноидального пространства для ликвороциркуляции. Герметичность закрытия твердой мозговой оболочки предупреждала развитие ликвореи и сопутствующих гнойно-воспалительных осложнений в послеоперационном периоде. Этапы операции при частичном рахишизисе представлены на рис. 5.1.3.



**Рис. 5.1.3. Наблюдение № 174. Новорожденный А. (история болезни № 2663). Этапы пластики частичного нейрорахизиса: А. — исходное состояние, Б. — пластика плакоды, В. — пластика твердой мозговой оболочки, Г. — пластика грыжевых ворот, Д. — кожно-апоневротическая пластика.**

В первые 4–5 дней после операции новорожденных укладывали на живот во избежание загрязнения раны испражнениями и подтекания ликвора через послеоперационную рану. Кормление начинали через 2–4 часа после вмешательства, вначале по 10–15 мл грудного молока и на второй день переходя на обычную возрастную норму. До 10–15 дней после операции исключали физические нагрузки, в том числе массаж и физиотерапевтическое лечение. Швы снимали на 12–14 сутки.

## **5.2. Применение плацентарной крови при неотложной хирургии новорождённых со спинальными дисрафиями, осложнёнными ликвореей или угрозой ее развития**

Идея использования плацентарной крови основана на нескольких моментах. Первый — это восполнение кровопотери, хотя и незначительной, при операции с использованием крови, адекватной («родной») для данного пациента. При этом отсутствует риск индивидуальной несовместимости и инфицирования. Второй момент — плацентарная кровь богата мезенхимальными и стволовыми клетками, которые по потребности организма могут трансформироваться в гемопоэтические и даже нейрональные. Это обеспечивает быстрое восстановление потерянных во время операции форменных элементов крови и, что очень перспективно, позволяет надеяться на восстановление нервных структур и их функций, пострадавших в результате дефекта формирования нервной трубки. Подобный опыт стимулирования восстановительных процессов в нервной ткани, как в эксперименте, так и в клинике при инсультах, травме головного и спинного мозга уже имеется [24, 27, 30].

Наш опыт применения плацентарной крови при ургентной хирургии спинномозговых грыж основан на анализе 39 операций у новорожденных. Диагноз был поставлен внутриутробно с помощью УЗИ и МРТ. Это

позволило планировать операцию до рождения ребенка, рекомендовать способ родоразрешения и обеспечить забор плацентарной крови. Сроки гестации колебались от 38 до 40 недель, вес новорожденных от 2400 до 3500 грамм. Операции были проведены в первые — вторые сутки после рождения по ургентным показаниям в связи с наличием ликвореи. По формам спинномозговые грыжи были представлены: менингорацикулоцеле (5 наблюдений), частичным нейрорахишизисом (14 наблюдения) и менингомиелоцеле (20 наблюдения). Всем 39 пациентам переливалась эритроцитарная масса и плазма, полученные из плацентарной крови в объеме от 45 до 95 мл.

Наш небольшой опыт применения плацентарной крови при ургентных вмешательствах у новорожденных со спинномозговыми грыжами показал адекватность ее применения для восполнения кровопотери и стимулирования гемопоэза. Посттрансфузионных осложнений мы не наблюдали. Показатели красной крови после операции снижались незначительно (эритроциты до  $6,0 \text{ Т/л}$ , гемоглобин до  $180 \text{ Г/л}$ ), а через 3–4 дня восстанавливались до исходных цифр. Судить достоверно об эффективности переливания плацентарной крови для восстановления неврологического дефекта, а он в различной степени выраженности был у всех наших пациентов, пока преждевременно. Катамнез прослежен на протяжении 16 месяцев и отмеченные улучшения объема движений, функции тазовых органов, а также показателей электонейромиографии, могут быть обусловлены как самим вмешательством в ранние сроки, так и репаративным влиянием перелитых во время операции стволовых клеток.

### **5.3. Хирургическое лечение сопутствующих аномалий у новорождённых со спинальными дизрафиями, осложнёнными ликвореей или угрозой ее развития**

Как уже отмечалось, наиболее часто встречающимися аномалиями развития ЦНС у новорожденных со спинальными дизрафиями, являются гидроцефалия и аномалии Киари [7, 8, 30, 103, 105, 108, 124]. Частота диагностированной гидроцефалии среди наших больных составляла 69,1% (170 из 246 больных). Врожденная гидроцефалия на момент поступления в стационар имела место у 95 (38,6%) новорожденных, но ее прогрессирование и необходимость в шунтировании возникла всего у 119 пациентов (48,4%). У 4 новорожденных выраженность гидроцефалии и гипертензии обусловили проведение ликворошунтирующих операций одновременно с пластикой спинальных дизрафии, у 30 в раннем и 85 в позднем послеоперационном периоде. Особенностью врожденной гидроцефалии при спинальных дизрафиях на нашем материале являлось ее частое сочетание с аномалией Киари, что отмечено у 91 больного (у 78,4% детей с указанной аномалией диагностирована гидроцефалия).

При ургентных вмешательствах у новорожденных со спинальными дизрафиями мы редко применяли тактику одномоментных и не применяли тактику предварительных ликворошунтирующих операций. Это объясняется с одной стороны, стремлением сократить до минимума продолжительность операции, а с другой стороны, отсутствием выраженной внутричерепной гипертензии при наличии ликвореи. Как уже указано, лишь у 4 новорожденных выраженность гидроцефалии и гипертензии обусловили проведение ликворошунтирующих операций одновременно с пластикой спинальных дизрафий, хотя необходимость в ликворошунтирующих вмешательствах в дальнейшем возникла еще у 115 пациентов (табл. 5.3.1). Она возникла в течение месяца после герниопластики у 30 пациентов (12,2%) и у 85 (34,5%) в более поздние сроки (в течение первого года после

герниопластики). Необходимость в ликворошунтирующих операциях возникла в 26,1% наблюдений новорожденных, оперированных в первые 24 часа жизни, в 35,9% новорожденных, оперированных в 25–72 часа жизни и в 71,8% новорожденных, оперированных в более поздние сроки.

Таблица 5.3.1

**Наличие гидроцефалии и ее коррекция у больных со спинальными дизрафиями, осложненными ликвореей или угрозой её развития**

Наличие гидроцефалии	Группы больных						Всего	
	I группа		II группа		III группа			
	абс.	(%)	абс.	(%)	абс.	(%)	абс.	(%)
Диагностировано	39	60,0	45	57,7	86	83,5	170	69,1
Оперировано одномоментно	—	—	4	5,1	—	—	4	1,6
Оперировано в раннем п/о периоде (в течение месяца)	3	4,6	8	10,3	19	18,4	30	12,2
Оперировано в более поздние сроки	14	21,5	16	20,5	55	53,4	85	34,5
Всего оперировано	17	26,1	28	35,9	74	71,8	119	48,4

Применялись в основном операции с использованием вентрикуло-перитонеальной технологии (114 пациентов). При наличии противопоказаний со стороны брюшной полости для перитонеального дренирования использовали технологию вентрикуло-атриарного дренирования (5 наблюдений).

Осложнений после шунтирующих операций возникли у 45 больных (37,8%) и потребовали реопераций. Они были связаны с развитием



воспалительных осложнений или механической дисфункцией ЛШС (табл. 5.3.2).

Таблица 5.3.2.

**Частота и виды осложнений после ликворшунтирующих операций**

Вид осложнений шунтирования	Группы больных						Всего	
	I группа		II группа		III группа			
	абс.	(%)	абс.	(%)	абс.	(%)	абс.	(%)
Шунт-инфекция	—	—	2	7,1	8	10,8	10	8,4
Механическая дисфункция	5	29,4	7	25,0	23	31,1	35	29,4
Всего:	5	29,4	9	32,1	31	41,9	45	37,8

Четкой зависимости частоты осложнений ЛШО от сроков проведения пластики спинальной дизрафии в первые 24 и 25–72 часа жизни не отмечается, но операции в более поздние сроки сопровождаются более высокой частотой осложнений. Основной причиной повторных ЛШО являлась механическая дисфункция ЛШС, связанная с обтурацией систем белком из-за его высокого содержания в ликворе.

Аномалии Киари среди наших наблюдений имели место у 116 больных (47,2%). Частота сочетания спинальных дизрафий и аномалии Киари II по данным литературы весьма различна. Приводятся цифры сочетания 25–45% [113, 124, 131, 133, 138].

Необходимость в операции по поводу аномалии Киари у новорожденных возникает редко. Кроме того, операция на спинальной дизрафии устраняет один из механизмов развития аномалии — тракцию спинного мозга, что способствует возвращению структур мозжечка и ствола в естественное положение. Этому также способствует проведение ЛШО,

снижающих внутричерепное давление выше краниовертебрального перехода. На нашем материале необходимость в декомпрессии краниовертебрального перехода возникла лишь у 4 пациентов, и то вне периода новорожденности. У 46 новорожденных Аномалии Киари сочетались с гидромиелией, но также не требовали хирургической коррекции.

#### **5.4. Ближайшие и отдаленные результаты лечения новорождённых со спинальными дизрафиями, осложненными ликвореей или угрозой её развития**

Летальность среди наших наблюдений составила 6,9% (17 больных). В I группе — 4 больных, в II группе — 6 больных, в III группе — 7 больных (табл. 5.4.1). Статистических отличий между всеми тремя группами по летальности в раннем послеоперационном периоде на нашем материале не выявлено ( $p > 0,005$ ).

Таблица 5.4.1

#### **Распределение наблюдений по летальности**

Группы больных	Абсолютное количество	Относительное количество (от группы)
I группа	4	6,1
II группа	6	7,6
III группа	7	6,8

Так, почти все летальные случаи (9 из 10) среди наблюдений I и II групп имели сопутствующие множественные пороки развития, как оказалось несовместимые с жизнью (табл. 5.4.2). Так как они поступили и были прооперированы в ургентном порядке, наличие сопутствующей соматической патологии было подтверждено уже в послеоперационном

периоде. Следует отметить, что воспалительные явления со стороны ЦНС послужили главной причиной смерти только в одном наблюдении в указанных группах (10%), зато в остальных девяти летальных наблюдениях явлений менингита в послеоперационном периоде вообще не наблюдалось. Напротив, среди летальных случаев в III группе главной причиной смерти были воспалительные явления со стороны ЦНС — 4 из 7 наблюдений (57,1%). У 2 больных (28,6%) имели место множественные пороки развития, еще один ребенок умер после проведения ликворошунтирующей операции и причиной смерти был перитонит (14,3%).

Таблица 5.4.2

#### Распределение наблюдений по причине летальности

Группы больных Патология	I группа	II группа	III группа	Всего
Сопутствующая патология	4	5	2	11
Воспалительные процессы ЦНС	0	1	4	5
Общие воспалительные процессы (перитонит)	—	—	1	1
Всего	4	6	7	17

Наиболее частыми осложнениями у наших больных были осложнения со стороны послеоперационной раны — ликворея с формированием ликворного свища. Ликворный свищ может закрыться самостоятельно в первые недели после операции, но при длительном функционировании свища возможно развитие восходящей инфекции (менингит, менингоэнцефалит). Послеоперационная рана заживает вторичным натяжением в связи с дефицитом кожных покровов во время пластики и в следствии натяжения тканей.

Послеоперационная ликворея имела место в 22 наблюдениях (табл. 5.4.3). С целью ее устранения проводилось ушивание свищей (13 наблюдений), наложение подкожного дренажа (6 наблюдений) и в 3 случаях проводили ревизию раны с тщательным ушиванием твердой мозговой оболочки

Таблица 5.4.3

#### Распределение наблюдений по наличию послеоперационной ликвореи

Группы больных	Абсолютное количество	Относительное количество (от группы)
I группа	3	4,6
II группа	6	7,7
III группа	13	12,6
Всего:	22	9,0

Следует отметить, что у 8 из 9 пациентов (больные I и II группы), у которых до операции не было признаков воспаления в ликворе удалось избежать менингита после возникшей в послеоперационном периоде ликвореи. У одного пациента признаки воспаления были выражены незначительно и на фоне адекватной антибиотикотерапии были купированы на протяжении недели.

У 41 пациента в послеоперационном периоде имели место воспалительные осложнения ЦНС в виде менингоэнцефалита (16,7%). Большинство этих больных имели разной выраженности показатели воспаления в ликворе еще на момент операции 38 из 41 (92,7%), но после хирургического вмешательства, видимо, в результате еще большего ослабления иммунной системы ребенка, эти показатели значительно ухудшились (табл. 5.4.4).

Таблица 5.4.4

**Распределение наблюдений по наличию послеоперационных  
воспалительных осложнений ЦНС**

Группы больных	Абсолютное количество	Относительное количество (от группы)
I группа	2	3,1
II группа	9	11,5
III группа	30	29,1
Всего:	41	16,7

Проведенный статистический анализ таких послеоперационных осложнений как ликворея и развитие воспалительных процессов ЦНС среди наших наблюдений показал значимые различия между всеми 3 группами больных (при сравнении I и II групп  $t=3,1$ , II и III групп  $t=2,7$ , I и III групп  $t=2,6$  при  $p<0,005$ ). Расчёт коэффициента корреляции относительно влияния времени проведения хирургического вмешательства на появление ликвореи и менингита в послеоперационном периоде показал сильную прямо пропорциональную зависимость между указанными факторами ( $r=0,35$  и  $r=0,41$  соответственно ликвореи и менингита).

У 20 больных прогрессирование неврологической симптоматики стало поводом для проведения оперативных вмешательств в разные периоды отдаленного послеоперационного периода с целью устранения СПФСМ. При чем изначально СПФСМ был диагностирован у 41 больного, однако во всех случаях была предпринята выжидательная тактика. В результате у 21 пациентов необходимость проведения операции отпала. Распределение пациентов по диагностированному СПФСМ по группах наблюдений представлено в табл. 5.4.5.

Таблица 5.4.5

**Распределение больных, прооперированных по поводу СМГ, осложненных ликвореей или угрозой её развития, по наличию СПФСМ**

Группы больных	I группа	II группа	III группа	Всего
Наличие СПФСМ	—	6	35	41
Прооперировано	—	2	18	20

По мнению многих авторов, оценка отдаленных результатов является объективным критерием эффективности хирургического лечения СМГ [7, 9, 12, 25, 34, 108]. Особенно важно всестороннее и беспристрастное изучение неудовлетворительных исходов и осложнений. Благодаря ретроспективному анализу этих данных становится возможным уточнить показания и противопоказания к тому или иному виду хирургического вмешательства, критически оценить правильность выбора способов лечения.

Учитывая достоинства и недостатки существующих способов оценки результатов лечения [4, 7, 9, 12, 18, 19, 31, 53, 102, 108, 133], мы пользовались методикой, предложенной проф. Орловым Ю.О. для объективизации отдаленных результатов лечения детей с «миелодисплазиями», основанную на цифровом анализе общих клинических, неврологических, рентгенологических, функциональных показателей. По каждому из признаков, в зависимости от степени изменения того или иного показателя, выставляется определенный балл (10, 5, 1). Эти цифры взяты для удобства подсчета окончательных результатов и для более четкого и объективного разграничения степени выраженности того или иного показателя (табл. 5.4.6).

Таблица 5.4.6

**Методика оценки отдаленных результатов лечения детей с  
миелодисплазиями**

Симптомы и признаки	Число баллов
I. Общие клинические изменения	
1. Боль в области операции:	
а) нет боли	10
б) боль при физической нагрузке	5
в) постоянная боль	1
2. Нарушение функции, оси стопы и хромота	
а) нарушений нет, жалоб не предъявляет	10
б) едва заметная паретическая стопа, хромота после умеренной физической нагрузки	5
в) заметная паретическая стопа, постоянная хромота, переваливающаяся походка	1
3. Искривление позвоночного столба и нарушение осанки:	
а) отсутствует, нормальный тип осанки	10
б) сколиоз I степени, едва заметная скошенность таза	5
в) сколиоз II-III степени, патологический вид осанки	1
4. Объем движений в суставах, мышечная сила и тонус в конечностях:	
а) движение в полном объеме, мышечный тонус нормальный	10
б) уменьшение амплитуды движений в суставах, незначительное снижение силы и сократительной способности мышц	5
в) ригидность или контрактура суставов со значительным снижением тонуса мышц за счет атрофии.	1
Неврологический статус	
5. Двигательные и чувствительные нарушения:	
а) нарушений нет	10
б) гипестезия в дерматомах одного участка спинного мозга и атрофия при наличии легкой слабости в конечностях	5
в) гипестезия или анестезия в дерматомах двух и более участков спинного мозга, грубые атрофии и выраженная слабость в конечностях	1
6. Тазовые расстройства:	
а) нет	10
б) незначительное недержание мочи и кала	5
в) постоянное недержание мочи и кала	1
III. Рентгенологические изменения (МРТ, КТ, УЗИ, ПЭТ)	
7. а) отсутствие грубых анатомических нарушений структур позвоночника и спинного мозга	10
б) уменьшение субдурального пространства в позвоночном канале	5
в) фиксированный спинной мозг	1

Итоговая оценка после лечения в целом основывается на сумме баллов, разделенной на число признаков. Полученное значение также обозначается баллами и объективно отражает общее состояние пациента на момент обследования.

Прежде всего оценка результатов лечения зависит от того, под каким углом зрения обследуются пациенты с позиции клинического (функционального) или косметического (анатомического) эффекта, нейрорентгенологической картины неврологических дефицитов, нарушений функций костно-суставной системы и тазовых органов. Нами отмечено, что прямая зависимость между данными этих исследований не всегда выражена.

Боль при пороках развития позвоночника и спинного мозга является наиболее существенной характеристикой состояния больного, но она считается субъективным признаком и оценена нами по визуальной — аналоговой шкале. В общую оценку состояния больного были включены изменения, возникающие со стороны костно-суставной, мочевыделительной систем, неврологического статуса и результатов интроскопических исследований. Они позволяют количественно оценить выраженность функциональных нарушений.

В зависимости от результатов клинико-функциональных методов исследования выделены 3 группы исходов:

При сумме баллов от 5 до 10 (I группа) исход лечения считается хорошим, от 3,0 до 4,9 (II группа) — удовлетворительным, от 1,0 до 2,9 балла (III группа) — неудовлетворительными.

I группа (5–10 баллов) — полное анатомическое и функциональное благополучие: жалоб на боль в послеоперационной области нет; нарушений функций и оси стопы, хромоты нет; искривление позвоночного столба и нарушение осанки отсутствуют; объем движений в суставах, состояние мышечного тонуса в конечностях и мышечная сила в норме; двигательных и чувствительных нарушений нет; тазовых расстройств нет; отсутствие грубых



анатомических нарушений структур позвоночника и спинного мозга при рентгенологических исследованиях (МРТ, КТ, УЗИ).

II группа (3,0–4,9 балла) — отклонение от нормы в той или иной степени: жалобы на боли при физических нагрузках и едва заметная паретическая стопа, хромота после умеренной физической нагрузки, сколиоз I степени, скошенность таза, уменьшение амплитуды движений в суставах, незначительное снижение сократительной способности мышц, силы и объема движений в суставах, гипестезия в дерматомах одного участка спинного мозга и атрофия при наличии легкой слабости в конечностях, незначительное недержание мочи и кала, уменьшение субдурального пространства в каудальном отделе позвоночника при рентгенологических исследованиях (МРТ, КТ, УЗИ).

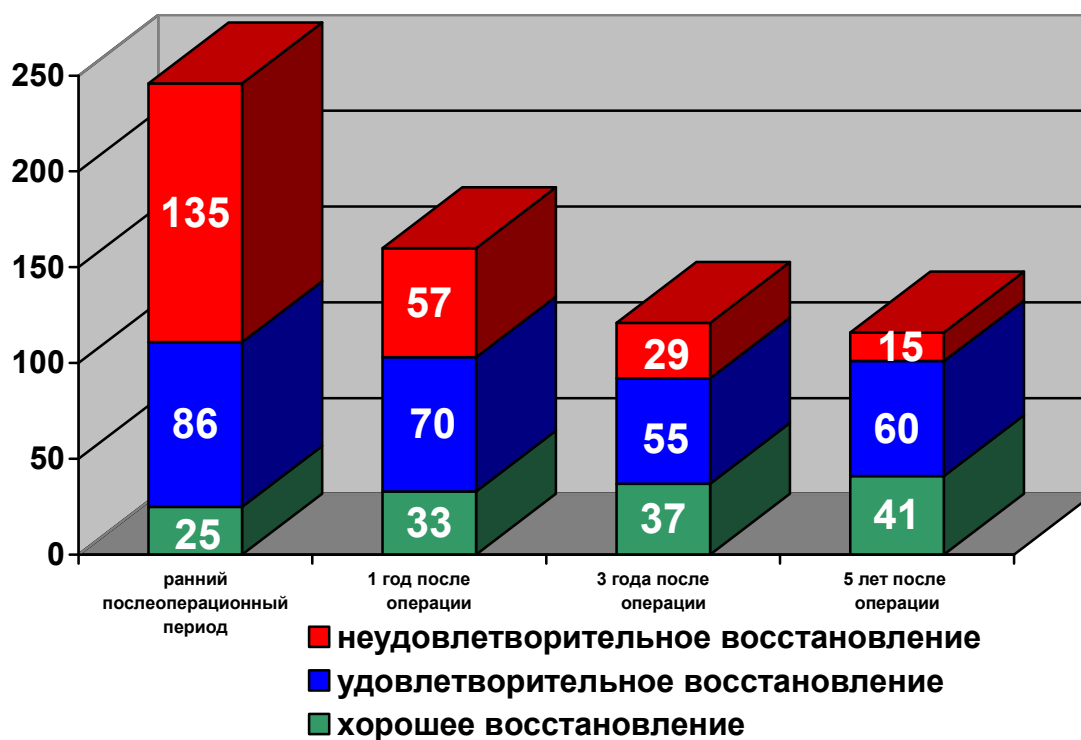
III группа (1,0–2,9 балла) — неудовлетворительный результат, отсутствие улучшения субъективных и объективных показателей — жалобы на постоянные боли в послеоперационной области, заметная паретическая стопа, постоянная хромота, переваливающаяся походка, сколиоз II–III степени, патологический вид осанки, ригидность или контрактура суставов со значительным снижением тонуса мышц за счет атрофии, гипестезия или анестезия в дерматомах двух и более участков спинного мозга, грубые атрофии и выраженная слабость в конечностях, постоянное недержание мочи и кала, фиксированный спинной мозг при нейрорентгенологических исследованиях.

Общая динамика результатов лечения больных в разные временные периоды после проведения хирургического вмешательства по поводу СМГ, осложненных ликвореей или угрозой её развития, представлена на табл. 5.4.7 и рис. 5.4.1.

Таблица 5.4.7

### Результаты хирургического лечения больных с спинальными дизрафиями

Качество жизни	Сроки катамнеза				Всего
	ранний послеоперационный период	1 год после операции	3 года после операции	5 лет после операции	
хорошее восстановление	25	33	37	41	136
удовлетворительное восстановление	86	70	55	60	271
неудовлетворительное восстановление	135	57	29	15	236

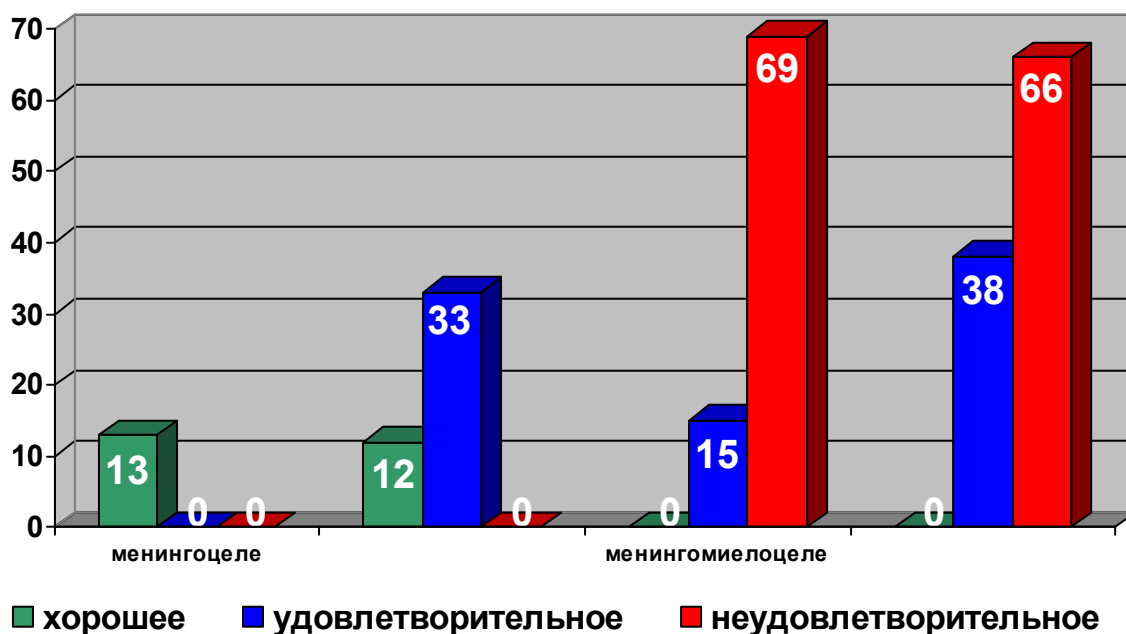


**Рис. 5.4.1. Общая динамика результатов лечения больных с спинальными дизрафиями, осложненными ликвореей или при угрозе ее развития.**

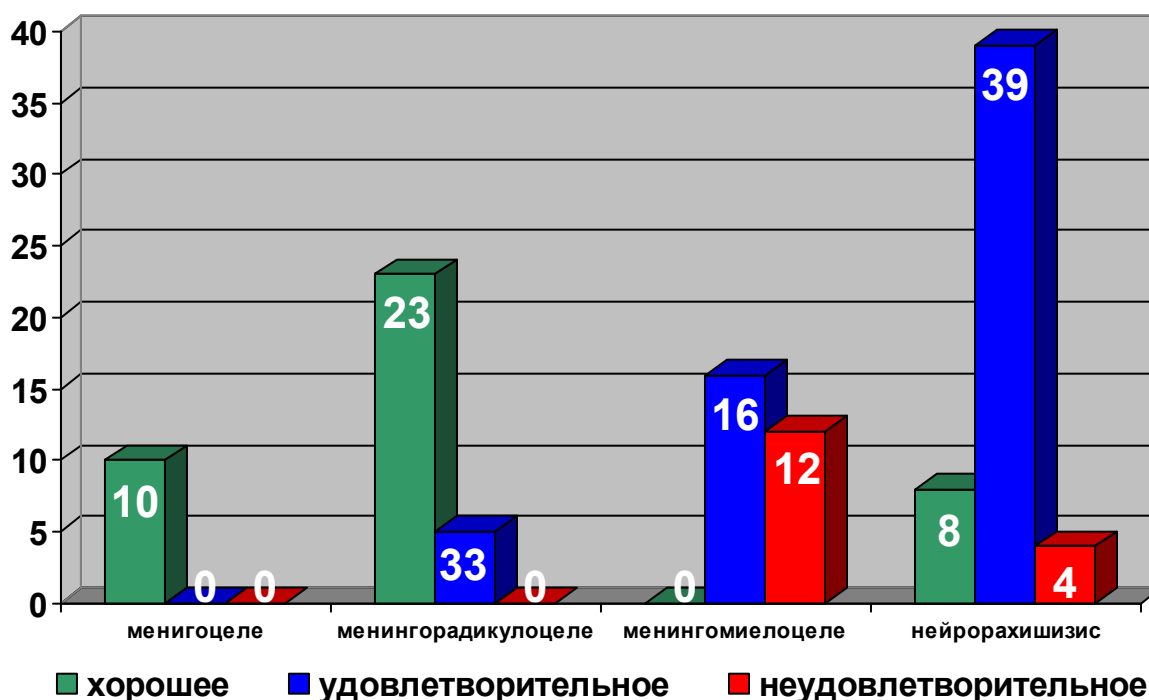
Анализ отдаленных результатов лечения наших больных позволяет сделать вывод о том, что результаты лечения прямо зависят от формы спинальной дизрафии. Наиболее благоприятные исходы отмечены у детей с

менингоцеле и менингоррадикулоцеле. Операции при оболочечных формах спинномозговых грыж, как правило, давали стойкие хорошие результаты — дети росли и развивались нормально, нарушений иннервации нижних конечностей и тазовых органов не возникало. При операциях по поводу менингомиелоцеле только у небольшого числа больных отмечено частичное восстановление утраченных функций. Операция в таких случаях носила в основном косметический характер.

В отдаленном периоде у детей с менингоцеле улучшение неврологического статуса имело место у 100%, с менингоррадикулоцеле у 100%. Удовлетворительные результаты хирургического вмешательства имели место среди пациентов с менингомиелоцеле у 88,9%, с нейрорахишизисом — 76,5% пациентов. Причем, наилучшая положительная динамика неврологического статуса в поздние сроки наблюдалась у пациентов с частичным нейрорахишизисом (рис. 5.4.2, 5.4.3).



**Рис. 5.4.2. Качество жизни пациентов с различными формами спинальных дисрафий, осложненных ликвореей или угрозой ее развития (ранний послеоперационный период).**



**Рис. 5.4.3. Качество жизни пациентов с различными формами спинальных дисрафий, осложненных ликвореей или угрозой ее развития (поздний послеоперационный период).**

На нашем материале имела место выраженная статистическая зависимость результатов лечения больных от локализации СМГ ( $p < 0,005$ ). Наиболее благоприятные исходы отмечены у детей с СМГ пояснично-крестцового уровня — улучшение и удовлетворительные результаты достигнуты у 89,6% больных. В отличие от них, пациенты с поражением на грудном уровне при плохом результате в раннем послеоперационном периоде в дальнейшем погибли. Только у 4 больных, которые прожили больше пяти лет с момента операции по поводу СМГ на грудном уровне позвоночника имели место хорошие и удовлетворительные результаты (рис. 5.4.4, 5.4.5).

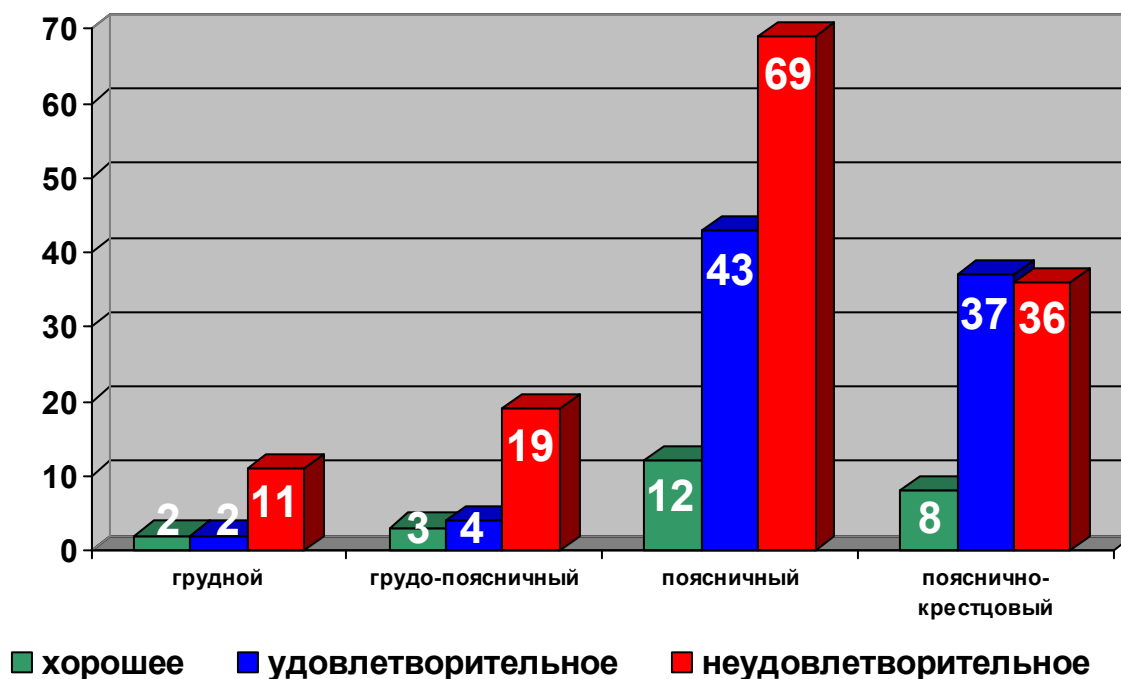


Рис. 5.4.4. Качество жизни пациентов с различной локализацией спинальных дизрафий, осложненных ликвореей или угрозой ее развития (ранний послеоперационный период).

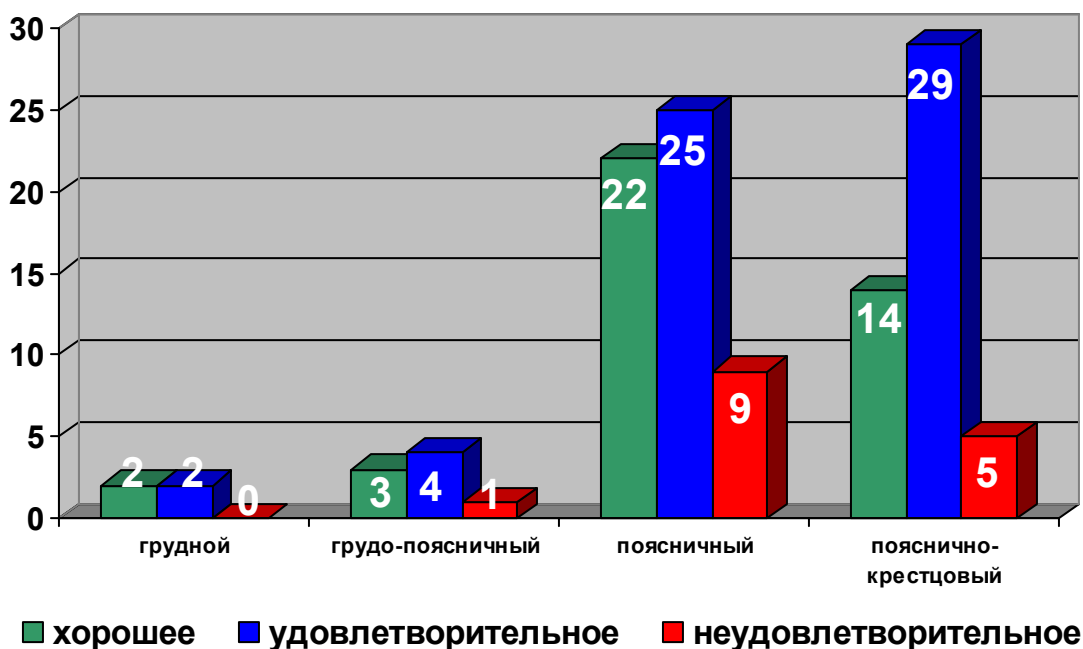
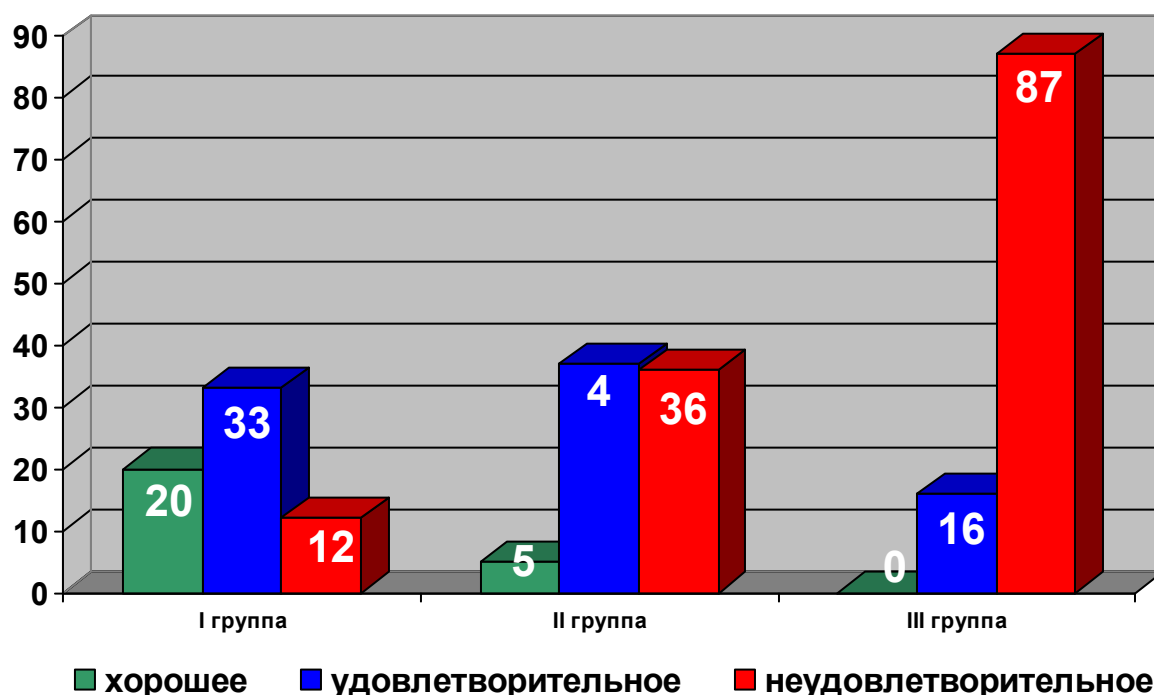
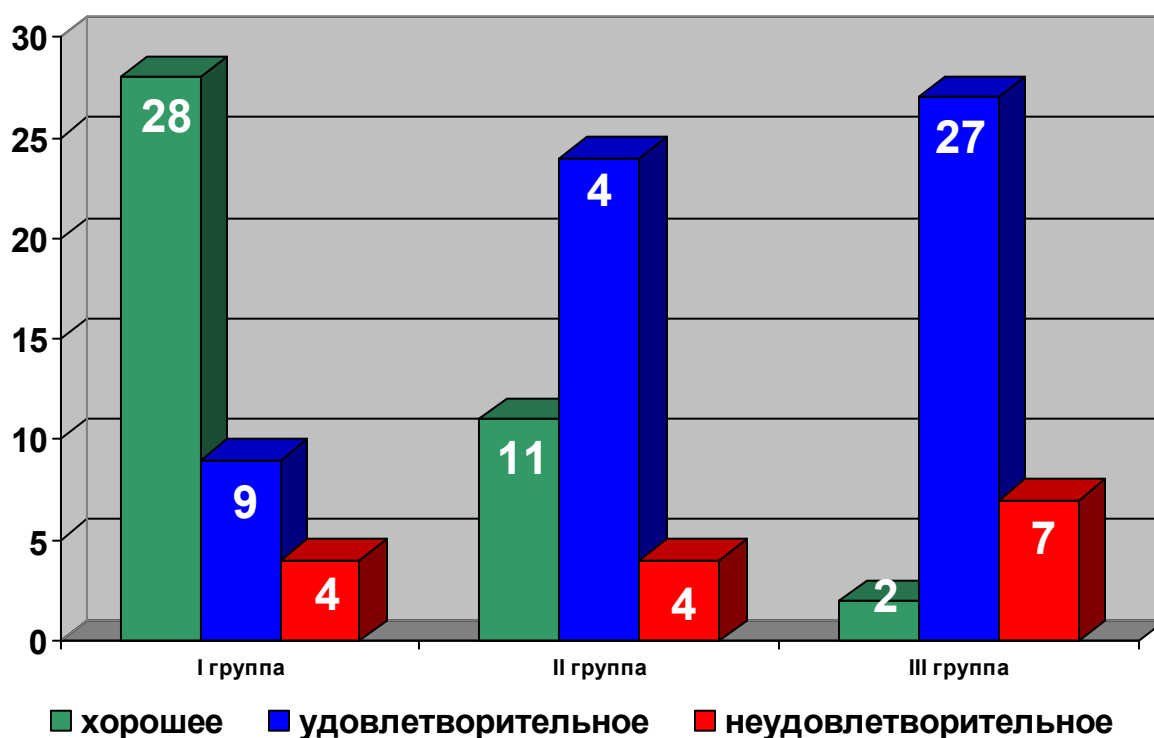


Рис. 5.4.5 Качество жизни пациентов с различной локализацией спинальных дизрафий, осложненных ликвореей или угрозой ее развития (поздний послеоперационный период).

На отдаленные результаты лечения наших больных сильно повлияло время проведения хирургического вмешательства (рис. 5.4.6, 5.4.7). Наиболее благоприятные исходы отмечены у детей, оперированных в первые 24 часа жизни. Самые плохие результаты лечения наблюдались у детей, которых прооперировали позже 72 часов с момента рождения в отдаленном периоде у детей, прооперированных в первые 24 часа улучшение или удовлетворительный неврологический статус имел место у 37% наблюдений, в группе наблюдений, прооперированных в течение 25–72 часов у 35% наблюдений, у прооперированных позже 72 часов — у 29% наблюдений. Но если взять во внимания, что почти половина пациентов первой группы не обращалась в дальнейшем в нашу клинику в связи с удовлетворительным состоянием, то результаты исследования лишней раз доказывают необходимость проведения хирургического вмешательства по поводу СМГ, осложненных ликвореей или угрозой её развития, в как можно ранние сроки.



**Рис. 5.4.6. Качество жизни пациентов с различными сроками проведения хирургического вмешательства по поводу спинальных дизрафий, осложненных ликвореей или угрозой ее развития (ранний послеоперационный период).**



**Рис. 5.4.7. Качество жизни пациентов с различными сроками проведения хирургического вмешательства по поводу спинальных дизрафий, осложненных ликвореей или угрозой ее развития (поздний послеоперационный период).**

Проведенный линейный регрессионный анализ ближайших результатов лечения наших пациентов показал, что наименее благоприятный исход имеет место при менингомиелоцеле грудно-поясничной локализации с разрывом грыжевого мешка, явлениями менингита, в сочетании с гидроцефалией и другими множественными пороками внутренних органов, оперированных в период времени более 72 часов после рождения. Благоприятные результаты лечения чаще наблюдались у детей с менингоцеле пояснично-крестцовой локализации, прооперированных в первые 24 часа жизни, без признаков воспалительных процессов ЦНС (с достоверностью  $p < 0,005$ , коэффициент множественной детерминации  $R^2 = 0,44$ ).

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Переход к ранней активной тактике хирургического лечения новорождённых со спинальными дизрафиями, осложненными ликвореей илѐ угрозой еѐ развития, позволяет сохранить жизнь 93,1% пациентов, более 30% обеспечить хорошее качество жизни. Попытки консервативного лечения или отсроченного хирургического вмешательства сопровождаются более чем 40% смертностью.

Развитие современных нейровизуализирующих технологий позволяют в большинстве случаев диагностировать спинальные дизрфии внутриутробно и перевести ургентную патологию в планово ургентную, то есть зная сроки родоразрешения и форм дизрафии, планировать объѐм операции и всю необходимую подготовку для еѐ проведения. В этом плане особый интерес представляет плацентарная кровь — родная кровь для пациента, обладающая уникальными возможностями, как для гемопоэза, так и для других репаративных процессов, благодаря высокому содержанию мезенхимально-стволовых клеток.

При открытых дизрафиях, осложненных ликвореей или угрозой еѐ развития, наиболее часто имеют место тяжѐлые формы нарушений первичной нейруляции — частичный нейрорахишизис (42,3%) и менингомиелоцеле (34,1%). Менее грубые пороки встречаются реже — менингорацидулоцеле (18,3%), менингоцеле (5,3%).

Течение и исходы при спинномозговых грыжах, осложненных ликвореей или угрозой еѐ развития, и частичном нейрорахишизисе, зависит не только от варианта спинального порока и его локализации, от сроков проведения хирургического вмешательства, но и от сочетания спинальных дизрафий с другими аномалиями ЦНС. На нашем материале наиболее часто спинальные пороки сочетались с гидроцефалией и синдромом Киари. Врожденная гидроцефалия на момент поступления в стационар имела место у 95 (38,6%) новорождённых. На основании наших наблюдений можно



утверждать, что врождённая гидроцефалия при спинальных дизрафиях диагностируется относительно не часто. Чаще гидроцефалия развивается в первые недели жизни ребёнка и особенно после закрытия спинального дефекта. Всего гидроцефалию диагностировано у 170 пациентов (69,1%), но её прогрессирование и необходимость в шунтировании возникла у 119 пациентов (48,4%). У 4 новорождённых выраженность гидроцефалии и гипертензии обусловили проведение ликворошунтирующих операций одновременно с пластикой спинальных дизрафий, у 30 в раннем и 85 в позднем послеоперационном периоде. Аргументами в пользу одновременного шунтирования и пластики грыжевых ворот являются: снижение частоты воспалительных осложнений при ранних вмешательствах, меньшая частота послеоперационных ликворей, раннее снижение внутричерепного давления и большая перспективность нормального интеллектуального развития ребенка. Аргументами в пользу отсроченного шунтирования являются: меньшая продолжительность операции и наркоза, возможность полного исключения воспалительных изменений в ликворе при плановой ликворошунтирующей операции. Особенностью врожденной гидроцефалии при СМГ на нашем материале являлось ее частое сочетание с аномалией Киари, что отмечено у 91 больного (у 78,4% детей с указанной аномалией диагностирована гидроцефалия).

Аномалия Киари среди наших наблюдений имела место у 116 больных (47,2%). Во всех случаях диагностирована аномалия типа Киари II, характеризующаяся опущении миндалин и червя мозжечка, ствола мозга и IV желудочка в позвоночный канал ниже уровня большого затылочного отверстия. Развитие этой патологии при спинальных дизрафиях можно объяснить участием сразу нескольких механизмов: недоразвитие затылочной кости при нормальном объеме мозжечка и ствола головного мозга; платибазия, базилярная импрессия, частичная ассимиляция атланта с затылочной костью и его гипоплазия, патологическая сегментация зубовидного отростка, атлантаксиальная дислокация, аномалии развития

шейных позвонков, а также смещение ствола мозга и мозжечка в позвоночный канал вследствие механической тракции спинного мозга за счет фиксации его и его корешков в грыжевом мешке; увеличением общего объема головного мозга за счет ликворного компонента. Однако, необходимость в операции у новорожденных возникает крайне редко. Кроме того, операция на спинальной дизрафии устраняет один из механизмов развития аномалии — тракцию спинного мозга, что способствует возвращению структур мозжечка и ствола в естественное положение. На нашем материале необходимость в декомпрессии краниовертебрального перехода возникла лишь у 4 пациентов, но и то вне периода новорожденности.

Анализ причин негативных результатов операций выявил существенные различия в зависимости от сроков проведения операций. Так, почти все летальные случаи (9 из 10) среди наблюдений I группы (первые 24 часа) и II группы (операции в первые 25–72 часа жизни) имели сопутствующие множественные пороки развития, как оказалось, несовместимые с жизнью. Они поступили в клинику и были оперированы в ургентном порядке, не имели прямых противопоказаний для наркоза и операции, а наличие сопутствующей соматической патологии (пороки развития легких, сердца, почек, кишечника) было диагностировано и проявили себя уже в послеоперационном периоде. Следует отметить, что воспалительные явления со стороны ЦНС послужили ведущей причиной смерти только в одном наблюдении в указанных группах (10%). В противоположность этому, среди летальных случаев III группы (оперированные позже 72 часов жизни) главной причиной смерти были воспалительные явления со стороны ЦНС — 4 из 7 наблюдений (57,1%). У двух больных (28,6%) имели место множественные пороки развития, еще у одного ребенка после проведения спинальной пластики и ликворшунтирующей операции причиной смерти стал перитонит (14,3%),

который, возможно, также был обусловлен воспалительным процессом в ликворе, хотя и купированным до операции.

Расчёт коэффициента корреляции относительно влияния времени проведения хирургического вмешательства на появление ликвореи и менингита в послеоперационном периоде показал сильную прямо пропорциональную зависимость между указанными факторами ( $r=0,35$  и  $r=0,41$  соответственно ликвореи и менингита).

Из послеоперационных осложнений также следует указать на факт вторичного заживления ран. Он имел место у 38 больных (15,4%). Прямой связи между сроками проведения операций, локализацией дизрафий не установлено. Расхождение швов и вторичное заживление ран обнаруживают зависимость от вида дизрафии, которая связана с размерами дефекта кожи, необходимостью ее значительной мобилизации, перемещением кожно-апоневротических лоскутов, использованием фигурных разрезов для сложной пластики дефектов. Это имело место при менингомиелоцеле (12 наблюдений или 15,4% всех оперированных новорожденных с менингомиелоцеле), а также в 26 наблюдениях нейрорахишизиса (25,2% всех оперированных новорожденных с нейрорахишизисом). Данные послеоперационные осложнения не влияли на выживаемость и выраженность неврологического дефицита, они только удлиняли сроки пребывания пациентов в стационаре.

Летальные наблюдения имели место только при грубых дефектах невральной трубки. Из 84 наблюдений менингомиелоцеле умерло 7 (8,3%) и из 104 наблюдений частичного нейрорахишизиса 10 (9,6%).

Хорошие ближайшие послеоперационные результаты отмечены только при менингоцеле и менингоррадикулоцеле. Во всех 13 наблюдениях менингоцеле неврологического дефекта как до, так и после операции не отмечено. При менингоррадикулоцеле уменьшение дефекта отмечено в 12 наблюдениях и у 33 пациентах он остался без изменений. Отсутствие углубления симптоматики после операции констатировано у 75 пациентов с

менингомиелоцеле и у 88 с частичным нейрорахишизисом. Углубление неврологического дефицита отмечено у двух новорожденных с менингомиелоцеле и 6 с частичным нейрорахишизисом. Это свидетельствует о том, что у основной массы пациентов вмешательства проведены достаточно атравматично, а нарастание неврологического дефекта имело место при менингомиелоцеле у двух из 84 пациентов (2,4%) и у 6 из 104 пациентов с частичным нейрорахишизисом (5,7%).

Проведенный линейный регрессионный анализ ближайших результатов лечения наших пациентов показал, что неблагоприятный исход хирургического лечения спинальных дизрафий осложненных ликвореей или ее угрозой, имеет место при наличии менингомиелоцеле и частичном нейрорахишизисе грудно-поясничной локализации. При этом у новорожденных, оперированных в первые 72 часа жизни, определяющее влияние на негативный результат имеет сопутствующая патология внутренних органов, а у оперированных в более поздние сроки — воспалительные осложнения со стороны ЦНС. Благоприятные результаты лечения чаще наблюдались у детей с менингоцеле пояснично-крестцовой локализации, оперированных в первые 24 часа жизни, без признаков воспалительных процессов ЦНС (с достоверностью  $p < 0,005$ , коэффициент множественной детерминации  $R^2 = 0,44$ ).

Четкой зависимости ближайших результатов лечения спинальных дизрафий, осложненных ликвореей или ее угрозой, у новорожденных от наличия сопутствующих аномалий развития ЦНС установить не удалось. Возможно, это связано с тем, что при прогрессировании гидроцефалии, операции проводились в ранние сроки после пластики спинальных дизрафий, а другие виды аномалий не влияли на выраженность неврологического дефекта.

Катамнестические исследования удалось провести через один год после операции у 160 пациентов, через три года у 121 и через 5 лет у 116 пациентов. При оценке состояния по шкале В.А. Хачатрян с соавт. [35] в

раннем периоде хорошее состояние констатировано в 10,9% наблюдений, в отдаленном — в 35,3%, удовлетворительное состояние в 16,2 и 51,7%, неудовлетворительное в 72,9 и 12,9% соответственно. Показатели, естественно, лучше при менигоцеле — хорошее состояние в 100% наблюдений в ранние и отдаленные сроки. Значительное улучшение до хорошего состояния со временем отмечается при менингоградикулоцеле — 26,7 и 82,1% соответственно, но даже при частичном нейрорахишизисе в 15,7% наблюдений в отдаленный период констатировано хорошее состояние. При менингомиелоцеле хорошего состояния со временем не отмечено, однако, если неудовлетворительное состояние в раннем периоде отмечено у 94,8% пациентов, то со временем оно уменьшилось до 40,7%. Хотя эти цифры и не являются абсолютными, т.к. они не из сплошной выборки материала, а просчитаны из обращаемости, они вселяют оптимизм. Кроме того, на нашем материале имела место статистическая зависимость результатов лечения больных от локализации спинальных дизрафий ( $p < 0,05$ ). Наиболее благоприятные исходы отмечены у детей с дизрафиями пояснично-крестцового уровня — улучшение и удовлетворительные результаты достигнуты у 89,6% больных. В отличие от них, пациенты с поражением на грудном уровне только в 4 наблюдениях (13,3%), которые прожили больше пяти лет с момента операции, имели место хорошие и удовлетворительные результаты.

На отдаленные результаты лечения больных отмечено также незначительное влияние времени проведения хирургического вмешательства по поводу спинальных дизрафий осложненных ликореей. Наиболее благоприятные исходы отмечены у детей, оперированных в первые 24 часа жизни. Самые плохие результаты лечения наблюдались у детей, которых оперировали позже 72 часов с момента рождения. В отдаленном периоде у детей, оперированных в первые 24 час улучшение и удовлетворительный неврологический статус имел место в 96,2% наблюдений, в группе

наблюдений, оперированных в течение 25–72 часов в 89,7% наблюдений, у оперированных позже 72 часов — в 80,5% наблюдений.

Для оценки результатов лечения новорождённых со спинальными дизрафиями, осложнёнными ликвореей или угрозой её развития, проведена так же оценка качества жизни больных в различные сроки после операции по методике, предложенной проф. Ю.А. Орловым [24], основанной на оценке двух блоков адаптации человека к окружающей среде: блоке оценки психоневрологического статуса и блоке социальной адаптации. Анализ отдалённых результатов показал, что при открытых спинальных дизрафиях, осложнённых ликвореей или угрозой ее развития, ранняя активная хирургическая тактика позволяет сохранить жизнь 93,1% новорождённых. Более чем в 30% наблюдений в отдалённые сроки удаётся добиться хорошего качества жизни — пациенты могут посещать общеобразовательные учреждения (ясли, детский сад, школу), психоневрологический дефицит не мешает ведению нормального образа жизни. Более 45% имеют удовлетворительное качество жизни, что соответствует II и III группам инвалидности и только 24,5% больных требуют постоянной посторонней помощи.

## ВЫВОДЫ

1. Спинальные дизрафии, осложненные ликвореей или угрозой ее развития, у новорожденных, составляют более трети всех спинальных дизрафий, которые поступают в нейрохирургические стационары. Они представлены, главным образом, тяжелыми формами нарушений первичной нейруляции — частичным нейрорахишизисом в 42,3% и менингомиелоцеле в 34,1% наблюдений. Менее грубые пороки встречаются реже — менингоррадикулоцеле (18,3%), менингоцеле (5,3%).

2. Антенатальная нейровизуализация спинальных дизрафий возможна со второго триместра беременности. Такие методики нейровизуализации плода, как МРТ и ультразвуковое исследование, позволяют в большинстве случаев диагностировать спинальные дизрафия, а также сопутствующие аномалии развития центральной нервной системы.

3. Частота развития послеоперационных воспалительных осложнений статистически достоверно связана со сроками проведения операции ( $p < 0,05$ ). При общей частоте 16,7%, у пациентов, оперированных в первые 24 часа жизни, она составила 3,1%, у оперированных в первые 25–72 часа — 11,5% и у оперированных позднее 72 часов с момента рождения — 29,1%.

4. Сочетание спинальных дизрафий, осложненных ликвореей или угрозой ее развития, с гидроцефалией диагностировано при рождении в 95 детей (38,6% наблюдений), но в дальнейшем гидроцефалия диагностирована у 170 (69,1%) пациентов. Необходимость в ликворошунтирующих операциях (ЛШО) диагностирована у 119 больных (48,4% наблюдений). У оперированных в первые 24 часа она составляет 26,1%, в 25–72 часа — 35,9%, позже 72 часов — 71,8% наблюдений, что коррелирует со сроками операции ( $p < 0,05$   $t = 2,6$ ).

5. Ранние хирургические вмешательства у новорожденных со спинальными дизрафиями, осложненными ликвореей или угрозой ее развития, обеспечивающие сохранение жизни 93,1% пациентов.

Послеоперационная летальность у новорожденных со спинальными дизрафиями, осложненными ликвореей, составила 6,9% наблюдений и связана в группе оперированных пациентов в первые 24 часа жизни с сопутствующими аномалиями внутренних органов в 90% случаев, а у оперированных в более поздние сроки по данной причине — только в 28,6%, основная причина смерти — воспалительные осложнения.

6. За шкалой оценки качества жизни urgentные хирургические вмешательства в 30% наблюдений позволяют достичь хорошего качества жизни в отдаленном послеоперационном периоде. Благоприятные результаты лечения у детей с менингоцеле пояснично-крестцовой локализации, прооперированных в первые 24 часа жизни, без признаков воспалительных процессов центральной нервной системы ( $p < 0,05$ , коэффициент множественной детерминации  $R^2 = 0,44$ ). Неблагоприятный исход лечения имеет место при наличии менингомиелоцеле грудно-поясничной локализации с разрывом грыжи, явлениями менингита, в сочетании с гидроцефалией и другими множественными пороками развития внутренних органов, оперированных в период более 72 часов с момента рождения.



## ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Антенатальная нейровизуализация спинальных дизрафий целесообразна со второго триместра беременности. В период подготовки новорожденного к операции по поводу спинномозговой дизрафии, осложненной ликвореей или ее угрозой, а также при частичном нейрорахишизисе, чтобы избежать потери времени, объем дополнительных исследований проводится в минимальном объеме, должен включать ультразвуковое исследование, МРТ исследования.

2. Обоснованными методами лечения детей со спинальными дизрафиями, осложненными ликвореей или угрозой ее развития, является хирургическое вмешательство, которое имеет целью устранение ликвореи, улучшение гемодинамики в зоне поражения и восстановление нормальной ликвороциркуляции, ликвидация очага эфферентной патологической импульсации, восстановление анатомо-топографических взаимоотношений элементов невральнoй трубки, создание оптимальных условий для регенерации и реиннервации ниже расположенных элементов спинного мозга.

3. Обязательным этапом операции при частичном нейрорахишизисе должно быть проведение пластики спинного мозга в области плакoди. Суть пластики спинного мозга должна заключаться в формировании трубки с центральным каналом спинного мозга путем подшивки его за арахноидальную оболочку.

4. С целью предупреждения развития ликвореи и сопутствующих гнойно-воспалительных осложнений в послеоперациoнном периоде необходимо проводить герметичное ушивание твердой мозговой оболочки.

5. Хирургические вмешательства у новорожденных со спинальными дизрафиями, осложненными ликвореей или при угрозе ее развития, должны проводиться в возможно ранние сроки, оптимально в течение первых 24 часов жизни.

6. При сочетании спинальных дизрафий с аномалией Киари в период новорожденности следует придерживаться выжидательной тактики, поскольку необходимости в ее хирургической коррекции со временем отпадает почти в половине наблюдений.

7. Предложено новый способ пренатальной диагностики аномалий развития и опухолей головного мозга с применением ультразвукового и магнитно-резонансного обследования плода (патент Украины на полезную модель №50729 от 25 июня 2010 р.).

8. Предложено новый способ лечения черепно-мозговых и спинно-мозговых грыж с помощью дооперационного ультразвукового исследования грыжевого мешка (патент Украины на полезную модель №51116 от 25 июня 2010 р.).

9. Предложено новое устройство системы «Стоп-ток», которое позволяет включать клапаны ликворошунтирующей системы (патент Украины на полезную модель №82509 от 12 августа 2013 р.).

10. Предложено новый способ лечения частичного нейрорахизиса (патент Украины на полезную модель №91259 от 25 июня 2014 р.).

**СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Балахонов А. В. Ошибки развития / А. В. Балахонов. — 2-е изд., перераб. и доп. — СПб.: ЭЛБИ-СПб, 2001. — 288 с.
2. Барашнев Ю. И. Диагностика и лечение врожденных и наследственных заболеваний у детей: путеводитель по клинической генетике / Ю. И. Барашнев, В. А. Бахарев, П. В. Новиков. — М.: Триада-Х, 2004. — С. 338—339.
3. Войцехович Б. А. К вопросу о распространенности врожденных пороков развития / Б. А. Войцехович, Л. Г. Тесленко // Проблемы социальной гигиены, здравоохранения и истории медицины. — 2000. — № 4. — С. 7—11.
4. Воронов В. Г. Клиника, диагностика и хирургическое лечение пороков развития спинного мозга и позвоночника у детей : автореф. дис. на соискание ученой степени доктора мед. наук : спец. 14.00.28 „Нейрохирургия” / В.Г. Воронов. — СПб., 2000. — 47 с.
5. Воронов В. Г. Клиническое проявление и диагностика липом пояснично-крестцовой области у детей / В. Г. Воронов, В. А. Хачатрян, К. И. Себелев // Всерос. науч.-практ. конф. «Поленовские чтения» (11—13 апр. 2005 г.): материалы конф. — СПб., 2005. — С. 299—300.
6. Воронов В. Г. Мальформация Арнольд-Киари в детском возрасте / В. Г. Воронов, Д. А. Мирсадыков, В. А. Хачатрян // Детская хирургия. — 2005. — № 1. — С. 38—42.
7. Воронов В. Г. Пороки развития спинного мозга и позвоночника у детей (страницы истории, клиника, диагностика, лечение) / В. Г. Воронов. — СПб.: Изд. дом «Сентябрь», 2002. — 400 с.
8. Гескил С. Детская неврология и нейрохирургия: [руководство по детской неврологии и нейрохирургии] / С. Гескилл, А. Мерлин ; пер. с англ. А. Беловой, В. Григорьевой ; под ред Л. Лихтермана, Б. Лихтермана. — М.: Антидор, 1996. — 347, [1] с.
9. Гусева Н. Б. Коррекция нарушений функции мочевого пузыря в

консервативном и оперативном лечении детей с недержанием мочи при миелодисплазии: автореф. дис. на соискание ученой степени доктора. мед. наук: спец. 14.00.35 «Детская хирургия» / Н. Б. Гусева. — М., 2007. — 29 с.

10. Гусева Н. Б. Обоснование комплексного лечения спастичного нейрогенного мочевого пузыря у детей с миеломенингоцеле / Н. Б. Гусева, Е. Л. Вишневский, Р. О. Игнатъев // Детская хирургия. — 2005. — № 1. — С. 15—17.

11. Еликбаев Г. М. Врожденные спинальные патологии у детей: учеб.–метод. пособие / Г. М. Еликбаев, В. А. Хачатрян, А. К. Карабеков. — Шымкент, 2008. — 110 с.

12. Еликбаев Г. М. Современные проблемы в лечении детей с миелодисплазиями / Г. М. Еликбаев // Поленовские чтения: материалы всерос. науч.–практ. конф., посвящ. 150-летию со дня рождения В. М. Бехтерева, 24—27 апр. 2007 г. / под ред. Берснева В. П. — СПб., 2007. — С. 264.

13. Зозуля Ю. А. Пороки развития позвоночника и спинного мозга / Ю. А. Зозуля, Ю. А. Орлов // Здоров'я України: мед. газета. — 2003. — № 17(78), вересень. — С. 20.

14. Зозуля Ю. А. Пороки развития позвоночника и спинного мозга / Ю. А. Зозуля, Ю. А. Орлов // Здоров'я України: мед. газета. — 2003. — № 18(79), вересень. — С. 25.

15. Лившиц А. В. Хирургия спинного мозга / А. В. Лившиц. — М.: Медицина, 1990. — 350, [1] с.

16. Медико–социальные факторы риска возникновения пороков развития спинного мозга / В. С. Полунин, Е. Н. Нестеренко, В. В. Попов, Д. В. Соломатин // Рос. мед. журнал. — 2006. — № 1. — С. 3—6.

17. Нейросонографическая диагностика заболеваний спинного мозга у детей раннего возраста / В. А. Хачатрян, В. П. Берснев, В. Е. Вьюшина [и др.] // Клинико–диагностические и организационные проблемы: сб. трудов. — СПб., 1994. — С. 108—109.

18. Никифоров Б. М. Хирургическое лечение диастематомии у детей / Б. М. Никифоров, Э. В. Ульрих // Вопросы детской нейрохирургии: республ. сб. науч. трудов. — Л., 1985. — С. 142—146.
19. Николаев С. Н. Реконструктивные хирургические вмешательства в комплексном лечении недержания мочи у детей с миелодисплазией: автореф. дис. на соискание ученой степени доктора. мед. наук: спец. 14.00.35 «Детская хирургия» / С. Н. Николаев. — М., 1996. — 34 с.
20. Орлов М. Ю. Ліпоменінгоцеле у дітей (клініка, діагностика та хірургічне лікування): автореф. дис. на здобуття наук. ступеня канд. мед. наук: спец. 14.01.05 «Нейрохірургія» / М. Ю. Орлов. — К., 2001. — 21 с.
21. Орлов Ю. А. Липоменингоцеле у детей (современные возможности диагностики и лечения) / Ю. А. Орлов, О. А. Цимейко, М. Ю. Орлов // Укр. нейрохірург. журнал. — 2001. — № 1. — С. 73—77.
22. Орлов Ю. А. Повышение эффективности лечения детей с спинномозговыми грыжами / Ю. А. Орлов // Матер. V конгресса нейрохирургов, — М., 2005. — С. 332—333.
23. Орлов Ю. А. Повышение эффективности лечения детей с спинномозговыми грыжами / Ю. А. Орлов // 5-й междунар. симпозиум «Актуальные вопросы черепно-челюстно-лицевой хирургии и невропатологии», 19—21 окт. 2005 г., Москва. — М., 2005. — С. 128.
24. Орлов Ю. А. Пути снижения смертности детей с спинномозговыми грыжами / Ю. А. Орлов, Н. В. Плавский, М. Ю. Орлов // Укр. нейрохірург. журнал. — 2001. — № 2. — С. 91.
25. Пороки кранио-verteбральной области / В. Г. Воронов, М. А. Мидленко, К. И. Себелев [и др.]. — Ульяновск, 2008. — 97 с.
26. Савельев С. В. Эмбриональные механизмы развития spina bifida у человека / С. В. Савельев // Арх. патологии. — 2004. — № 2. — С. 21—24.
27. Спинномозкова кила: посібник для батьків / Авт.: І. Р. Барилюк, Ю. О. Орлов, О. А. Данилов та ін.; під ред. І. Барилюка, Ю. Орлова. — К.,

2003. — 101 с.

28. Ульрих Э. В. Аномалии позвоночника у детей: руководства для врачей — СПб., СОТИС, 1995. — 335 с.

29. Ульрих Э. В. Этапы и методы диагностики диастематомии в детском возрасте / Э. В. Ульрих, Д. В. Елякин // Детская хирургия. — 2000. — № 4. — С. 4—6.

30. Хачатрян В. А. Врожденные пороки развития позвоночника и спинного мозга (литературный обзор по проблеме эпидемиологии и ранней диагностики) / В. А. Хачатрян, И. Б. Осипов, Г. М. Еликбаев // Нейрохирургия и Неврология детского возраста. — 2007. — № 1. — С. 73—78.

31. Хачатрян В. А. Диагностика и лечение диастематомии, сочетающиеся с другими пороками развития позвоночника и спинного мозга / В. А. Хачатрян, Г. М. Еликбаев // Актуальные проблемы детской травматологии и ортопедии: материалы науч.-практ. конф. детских травматологов-ортопедов России с междунар. участием. — Екатеринбург, 2007. — С. 405—407.

32. Хачатрян В. А. Нейрохирургические аспекты при лечении и реабилитаций детей с врожденными пороками развития позвоночника и спинного мозга / В. А. Хачатрян, Г. М. Еликбаев // II междисциплинарный конгресс «Ребенок, врач, лекарство»: сб. науч. трудов. — СПб., 2007. — С. 150—151.

33. Хачатрян В. А. Нейрохирургическое лечение детей с миелодисплазиями и новая методика балльной оценки эффективности реабилитационных мероприятий / В. А. Хачатрян, И. Б. Осипов, Г. М. Еликбаев // VI Рос. конгресс «Современные технологии в педиатрии и детской хирургии». — М., 2007. — С. 301—302.

34. Хачатрян В. А. Оптимизация диагностических и лечебных мероприятий у детей с миелодисплазией / В. А. Хачатрян, Г. М. Еликбаев // Неврол. вестник. — 2008. — Т. XL, вып. 1. — С. 93 — 94.

35. Хачатрян В. А. Оценка восстановлений функции после операции у детей с врожденными пороками развития позвоночника и спинного мозга / В. А. Хачатрян, Г. М. Еликбаев // Укр. нейрохірург. журнал. — 2007. — № 3. — С. 59—60.
36. Хирургия спинномозговых грыж у новорожденных / Ю. А. Орлов, П. Н. Плавский, Н. В. Плавский, А. Г. Звонарев // Нейрохирургия и Неврология детского возраста. — 2008. — № 1–2. — С. 107—109.
37. Янковский А. М. Спинномозговые расстройства при врожденных пороках и деформациях позвоночника у детей: автореф. дис. на соискание ученой степени канд. мед. наук: спец. 14.00.35 «Детская хирургия» / А. М. Янковский. — СПб., 1995. — 20 с.
38. A History of Neurosurgery: In Its Scientific and Professional Contexts / eds.: S. H. Greenblatt, T. Forcht Dagi, M. H. Epstein. — Park Ridge, IL: American Association of Neurological Surgeons, 1997. — 626 p.
39. Anderson F. M. Occult spinal dysraphism. Diagnosis and management / F. M. Anderson // J. Pediatr. — 1968. — Vol. 73. — P. 163—177.
40. Anderson F. M. Occult spinal dysraphism: a series of 73 cases / F. M. Anderson // Pediatrics. — 1975. — Vol. 55. — P. 826—835.
41. Are obese women at higher risk for producing malformed offspring? / D. K. Waller, J. L. Mills, J. L. Simpson [et al.] // Am. J. Obstet. Gynecol. — 1994. — Vol. 179. — P. 541—548.
42. Assessment of health status in children with spina bifida / C. Rendeli, E. Ausili, F. Tabacco [et al.] // Spinal Cord. — 2005. — Vol. 43. — P. 230—235.
43. Assessment of health-related quality of life in children: a review of conceptual, methodological, and regulatory issues / L. S. Matza, A. R. Swensen, E. M. Flood [et al.] // Value Health. — 2004. — Vol. 7. — P. 79—92.
44. Association of neural tube defects and folic acid food fortification in Canada / J. G. Ray, C. Meier, M. J. Vermeulen [et al.] // Lancet. — 2002. — Vol. 360. — P. 2047—2048.
45. Barbara N. M. Surgerv for primarily spinal svringomvelia / N. M.

Barbara // *Siringomyelia: Current Concepts in Diagnosis and Treatment* / ed. U. Batzdorf. — Baltimore: Williams & Wilkins, 1991.

46. Barson A. J. The vertebral level of termination of the spinal cord during normal and abnormal development / A. J. Barson // *J. Anat.* — 1970. — Vol. 106. — P. 489—497.

47. Botto L. D. Vitamin supplements and the risk for congenital anomalies other than neural tube defects / L. D. Botto, R. S. Olney, J. D. Erickson // *Am. J. Med. Genet.* — 2004. — Vol. 125. — P. 12—21.

48. Caldarelli M. Shunt complications in the first postoperative year in children with meningomyelocele / M. Caldarelli, C. Di Rocco, F. La Marca // *Childs Nerv. Syst.* — 1996. — Vol. 12. — P. 748—754.

49. Caldarelli M. Treatment of hydrocephalus in patients with meningomyelocele or encephalocele / M. Caldarelli, C. Di Rocco, F. La Marca // *Childs Nerv. Syst.* — 1995. — Vol. 11. — P. 487—488.

50. Caldarelli M. Treatment of hydromyelia in spina bifida / M. Caldarelli, C. Di Rocco, F. La Marca // *Surg. Neurol.* — 1998. — Vol. 50. — P. 411—420.

51. Cardenas D. Urinary tract and bowel management in the rehabilitation setting / D. Cardenas, M. Mayo, J. King // *Physical Medicine and Rehabilitation* / ed. R. Braddon. — W. B. Saunders Company, 1996. — P. 555—579.

52. Central nervous system abnormalities assessed with prenatal magnetic resonance imaging / D. Levine, P. D. Barnes, J. R. Madsen [et al.] // *Obstet. Gynecol.* — 1999. — Vol. 94. — P. 1011—1019.

53. Central nervous system anomalies associated with meningomyelocele, hydrocephalus, and the Arnold–Chiari malformation: reappraisal of theories regarding the pathogenesis of posterior neural tube closure defects / J. N. Gilbert, K. L. Jones, L. B. Rorke [et al.] // *Neurosurgery.* — 1986. — Vol. 18. — P. 559—564.

54. Chapman P. H. Congenital intraspinal lipomas: anatomic considerations and surgical treatment / P. H. Chapman // *Childs Brain.* — 1982. —



Vol. 9. — P. 37—47.

55. Chapman P. H. Symptomatic syringomyelia following surgery to treat retethering of lipomyelomeningoceles / P. H. Chapman, D. M. Frim // *J. Neurosurg.* — 1995. — Vol. 82. — P. 752—755.

56. Comparison of simultaneous versus delayed ventriculoperitoneal shunt insertion in children undergoing myelomeningocele repair / P. D. Miller, I. F. Pollack, D. Pang, A. L. Albright // *J. Child. Neurol.* — 1996. — Vol. 11. — P. 370—372.

57. Complex fetal disorders: effect of MR imaging on management—preliminary clinical experience / F. V. Coakley, H. Hricak, R. A. Filly [et al.] // *Radiology.* — 1999. — Vol. 213. — P. 691—696.

58. Concepts in management of spina bifida / D. G. McLone, L. Dias, W. E. Kaplan, M. E. Sommers // *Concepts Pediatr. Neurosurg.* — Basel: Karger, 1985. — Vol. 5. — P. 97—106.

59. Conceptual model of health-related quality of life / C. E. Ferrans, J. J. Zerwic, J. E. Wilbur [et al.] // *J. Nurs. Scholarsh.* — 2005. — Vol. 37. — P. 336—342.

60. Copp A. J. The genetic basis of mammalian neurulation / A. J. Copp, N. D. E. Green, J. N. Murdoch // *Nat. Rev. Genet.* — 2003. — Vol. 4. — P. 784—789.

61. Desprez J. Closure of large meningomyelocoele defects by composite skin-muscle flaps / J. Desprez, C. Kiehn, W. Eckstein // *Plast. Reconstr. Surg.* — 1970. — Vol. 47. — P. 234—238.

62. Development of a health-related quality of life instrument for use in children with spina bifida / P. C. Parkin, H. M. Kirpalani, P. L. Rosenbaum [et al.] // *Qual. Life Res.* — 1997. — Vol. 6. — P. 123—132.

63. Dias M. S. Hydrocephalus in the child with dysraphism / M. S. Dias, D. G. McLone // *Neurosurg. Clin. N. Am.* — 1993. — Vol. 4. — P. 715—726.

64. Dias M. S. Myelomeningocele / M. S. Dias // *Pediatric neurosurgery* / eds.: M. Choux, C. Di Rocco, A. Hockley, M. Walker. — Churchill Livingstone,

1999. — P. 33—59.

65. Dias M. S. Neurosurgical causes of scoliosis in patients with myelomeningocele: an evidence-based literature review / M. S. Dias // *J. Neurosurg.: Pediatrics*. — 2005. — Vol. 103, N 1. — P. 24—35.

66. Dias M. S. Split cord malformations / M. S. Dias, D. Pang // *Neurosurg. Clin. North Am.* — 1995. — Vol. 6. — P. 339—358.

67. Diastematomyelia and congenital spine deformities / R. B. Winter, J. J. Haven, J. H. Moe [et al.] // *J. Bone Joint Surg. Am.* — 1974. — Vol. 56. — P. 27—39.

68. Dicianno B. E. Spina bifida and mobility in the transition years / B. E. Dicianno, M. H. Bellin, A. T. Zabel // *Am. J. Phys. Med. Rehabil.* — 2009. — Vol. 88. — P. 1002—1006.

69. Embryonic development of the mammalian caudal neural tube / R. A. Nivelstein, N. G. Hartwig, C. Vermeij-Keers, J. Valk // *Teratology*. — 1993. — Vol. 48. — P. 21—31.

70. Endoscopic coverage of fetal myelomeningocele in utero / J. P. Bruner, W. O. Richards, N. Tuiipan [et al.] // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 1999. — Vol. 180. — P. 153—158.

71. Evidence that elevated glucose causes altered gene expression, apoptosis, and neural tube defects in a mouse model of diabetic embryopathy / E. Fine, M. Horal, T. I. Chang [et al.] // *Diabetes*. — 1999. — Vol. 48. — P. 2454—2462.

72. Evidence-based practice in spina bifida: developing a research agenda / ed. G. S. Liptak. — Washington, DC: Spina Bifida Association of America, 2003.

73. Factors associated with quality of life in adolescents with spina bifida / K. J. Sawin, T. J. Brei, C. F. Buran [et al.] // *J. Holist. Nurs.* — 2002. — Vol. 20. — P. 279—304.

74. Fast MR imaging of fetal CNS anomalies in utero / E. M. Simon, R. B. Goldstein, F. V. Coakley [et al.] // *Am. J. Neuroradiol.* — 2000. — Vol. 21. — P. 1688—1698.

75. Fetal central nervous system anomalies: MR imaging augments sonographic diagnosis / D. Levine, P. D. Barnes, J. R. Madsen [et al.] // *Radiology*. — 1997. — Vol. 204. — P. 635—642.
76. Fetal MRI: a developing technique for the developing patient / F. V. Coakley, O. Glenn, A. Qayyum [et al.] // *Am. J. Roentgenol.* — 2004. — Vol. 182. — P. 243—252.
77. Fetal MRI in the evaluation of fetuses referred for sonographically suspected abnormalities of the corpus callosum / O. A. Glenn, R. B. Goldstein, K. C. Li [et al.] // *J. Ultrasound Med.* — 2005. — Vol. 24. — P. 791—804.
78. Freeston B. M. An enquiry into the effect of a spina bifida child upon family life / B. M. Freeston // *Dev. Med. Child Neurol.* — 1971. — Vol. 13. — P. 456—461.
79. French B. N. Midline fusion defects and defects of formation / B. N. French // *Neurological Surgery* / ed. J. R. Youmans. — Philadelphia: WB Saunders, 1982. — Vol. 3. — P. 1236—1380.
80. French B. N. The embryology of spinal dysraphism / B. N. French // *Clin. Neurosurg.* — 1983. — Vol. 30. — P. 295—340.
81. French B. N. The embryology of spinal dysraphism / B. N. French // *Clinical Neurosurgery*. — Baltimore, London: Williams & Wilkins, 1982. — P. 295—340.
82. Gardner J. W. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele / J. W. Gardner // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. — 1965. — Vol. 28. — P. 247—259.
83. Gardner W. J. Non-communicating syringomyelia: A nonexistent entity / W. J. Gardner, F. G. McMurray // *Surg. Neurol.* — 1976. — Vol. 6. — P. 251—256.
84. Gardner W. J. The varying expressions of embryonal atresia of the 4th ventricle in adults: Arnold-Chiari malformation, Dandy-Walker syndrome, "arachnoid" cyst of the cerebellum, and syringomyelia / W. J. Gardner, A. F. Abdullah, L. J. McCormack // *J. Neurosurg.* — 1957. — Vol. 14. — P. 591—605.

85. Gregerson D. M. Clinical consequences of spina bifida occulta / D. M. Gregerson // *J. Manipulative Physiol. Ther.* — 1997. — Vol. 20. — P. 546—550.
86. Guthkelch A. N. Telhered spinal cord in association with diastematomyelia / A. N. Guthkelch, G. T. Hoffman // *Surg. Neurol.* — 1981. — Vol. 75. — P. 352—554.
87. Hayden P. W. The medical management of hydrocephalus / P. W. Hayden, D. B. Shurtleff // *Dev. Med. Child. Neurol.* — 1972. — Vol. 14, Suppl. 27. — P. 52—58.
88. Health related quality of life in adolescents with abnormal bladder function: an assessment using the Child Health and Illness Profile—Adolescent Edition / J. L. Dodson, S. L. Furth, C. J. Hsiao [et al.] // *J. Urol.* — 2008. — Vol. 180, N 4, Suppl. — P. 1846—1851.
89. Health related quality of life in patients with spina bifida: a prospective assessment before and after lower urinary tract reconstruction / A. E. MacNeily, S Jafari, H. Scott [et al.] // *J. Urol.* — 2009. — Vol. 182, N 4, Suppl. — P. 1984—1991.
90. Humphreys R. P. Diastematomyelia / R. P. Humphreys, E. B. Hendrick, H. J. Hoffman // *Clinical Neurosurgery* / ed. M. H. Weis. — Baltimore, 1982. — Vol. 23. — P. 436—456.
91. Humphreys R. P. Clinical evaluation of cutaneous lesions of the back: spinal signatures that do not go away / R. P. Humphreys // *Clin. Neurosurg.* — 1996. — Vol. 43. — P. 175—187.
92. In utero surgery rescues neurological function at birth in sheep / M. Meuli, C. Meuli-Simmen, C. Yingling [et al.] // *Nat. Med.* — 1995. — Vol. 1. — P. 342—347.
93. Individual and family factors associated with health-related quality of life in adolescents and young adults with spina bifida / K. J. Sawin, C. F. Buran, T. J. Brei [et al.] // *SCI Nursing.* — 2007. — Vol. 23. — P. 1—16.
94. Is maternal obesity a risk factor for anencephaly and spina bifida? / M.

L. Watkins, K. S. Scanlon, J. Mulinare, M. J. Khoury // *Epidemiology*. — 1996. — Vol. 7. — P. 507—512.

95. Is waiting for rehabilitation services associated with changes in function and quality of life in children with physical disabilities? / D. E. Feldman, B. Swaine, J. Gosselin [et al.] // *Phys. Occup. Ther. Pediatr.* — 2008. — Vol. 28. — P. 291—304.

96. Iskandar B. J. Occult spinal dysraphism / B. J. Iskandar, W. J. Oakes // *Principles and Practices of Pediatric Neurosurgery* / eds.: A. L. Albright, I. F. Pollack, F. D. Adelson. — Stuttgart: Thieme, 1999. — P. 321—351.

97. Janerich D. T. Shifting genetic patterns in anencephaly and spina bifida / D. T. Janerich, J. Piper // *J. Med. Genet.* — 1978. — Vol. 15. — P. 101—105.

98. Koehler P. J. Neurology in Tulp's *observationes medicae* / P. J. Koehler // *J. Hist. Neurosci.* — 1996. — Vol. 5, N 2. — P. 143—151.

99. La diastématomyélie. Etude de 69 cas / J. P. Mathieu, M. Decarie, J. Dube [et al.] // *Chir. Pediatr.* — 1982. — Vol. 23. — P. 29—35.

100. Lemire R. J. Neuroembryology / R. J. Lemire, J. R. Siebert // *Neurosurgery* / eds.: R. H. Wilkins, S. S. Rengachary. — New York: Mc Graw-Hill, 1991. — P. 286—291.

101. Lemire R. J. Normal and abnormal development of the human nervous system / R. J. Lemire. — New York: Harper & Row, 1975. — 421 p.

102. Liptak G. S. Neural tube defects / G. S. Liptak // *Children with Disabilities* / eds.: M. Batshaw, Y. M. Perret. — 5-ed. — Baltimore: Paul H. Brookes, 2002. — P. 467—492.

103. Lollar D. J. Measures of outcomes for children and youth / D. J. Lollar, R. J. Simeonsson, U. Nanda // *Arch. Phys. Med. Rehabil.* — 2000. — Vol. 81, N 12, Suppl. 2. — S46—S52.

104. Long-term followup of newborns with myelodysplasia and normal urodynamic findings: Is followup necessary / T. Tarcan, S. Bauer, E. Olmedo [et al.] // *J. Urol.* — 2001. — Vol. 165, N 2. — P. 564—567.

105. Long-term outcome and complications of children born with meningocele / P. Steinbok, B. Irvine, D. D. Cochrane, B. J. Irwin // *Childs Nerv. Syst.* — 1992. — Vol. 8. — P. 92—96.
106. Lorber J. Early results of selective treatment of spina bifida cystica / J. Lorber // *Br. Med. J.* — 1973. — Vol. 4. — P. 201—204.
107. Lorber J. Isosorbide in treatment of infantile hydrocephalus / J. Lorber // *Arch. Dis. Child.* — 1975. — Vol. 50. — P. 431—436.
108. Lorber J. Results of treatment of myelomeningocele. An analysis of 524 unselected cases, with special reference to possible selection for treatment / J. Lorber // *Dev. Med. Child. Neurol.* — 1971. — Vol. 13. — P. 279—303.
109. Lorber J. Spina bifida cystica. Results of treatment of 270 consecutive cases with criteria for selection for the future / J. Lorber // *Arch. Dis. Child.* — 1972. — Vol. 47. — P. 854—873.
110. Lorber J. The adolescent with myelomeningocele / J. Lorber, A. L. Schloss // *Dev. Med. Child. Neurol.* — 1973. — Vol. 15, Suppl. 29. — P. 113—114.
111. Luce E. Wound closure of the myelomeningocele defect / E. Luce, J. Walsh // *Plast. Reconstr. Surg.* — 1984. — Vol. 75. — P. 389—393.
112. MacNeily A. E. Lower urinary tract reconstruction for spina bifida—does it improve health related quality of life? / A. E. MacNeily, J. Morrell, S. Secord // *J. Urol.* — 2005. — Vol. 174, N 4, Pt. 2. — P. 1637—1643.
113. Mahapatra A. Split cord malformations: A clinical study of 254 patients and a proposal for a new clinical–imaging classification / A. Mahapatra, D. Gupta // *J. Neurosurg.: Pediatrics.* — 2005. — Vol. 103, N 6, Suppl. — P. 531—536.
114. Mapstone T. B. Management of tethered spinal cord / T. B. Mapstone // *Neurosurg. Quart.* — 1994. — Vol. 4, N 2. — P. 82—91.
115. Maternal fever and birth outcome: a prospective study / C. D. Chambers, K. A. Johnson, L. M. Dick [et al.] // *Teratology.* — 1998. — Vol. 58. — P. 251—257.

116. Maternal flu, fever and risk of neural tube defects: a population-based case-control study / M. C. Lynberg, M. J. Khoury, X. Lu, T. Cocian // *Am. J. Epidemiol.* — 1994. — Vol. 140. — P. 244—255.
117. Maternal heat exposure and neural tube defects / A. Milunsky, M. Ulcickas, K. J. Rothman [et al.] // *JAMA.* — 1992. — Vol. 268. — P. 882—885.
118. Maternal height and prepregnancy body mass index as risk factors for selected congenital anomalies / G. M. Shaw, K. Todoroff, D. M. Schaffer, S. Selvin // *Paediatr. Perinat. Epidemiol.* — 2000. — Vol. 14. — P. 234—239.
119. Maternal obesity and risk for birth defects / M. L. Watkins, S. A. Ratashak, M. A. Honein [et al.] // *Pediatrics.* — 2003. — Vol. 111. — P. 1152—1158.
120. McGuire E. J. Myelodysplasia / E. J. McGuire, D. A. Bloom, M. L. Ritchey // *Prob. Urol.* — 1993. — Vol. 7. — P. 7—11.
121. McLone D. B. The tethered spinal cord / D. B. McLone, T. P. Naidich // *Pediatric Neurosurgery* / eds.: R. L. McLaurin, J. L. Venes, L. Schut, F. Epstein. — Philadelphia, Saunders Co, 1989. — P. 71—95.
122. McLone D. G. Care of the neonate with a myelomeningocele / D. G. McLone // *Neurosurg. Clin. N. Am.* — 1998. — Vol. 9. — P. 111—120.
123. McLone D. G. Continuing concepts in the management of spina bifida / D. G. McLone // *Pediatr. Neurosurg.* — 1992. — Vol. 18. — P. 254—256.
124. McLone D. G. Results of treatment of children born with meningomyelocele / D. G. McLone // *Clin. Neurosurg.* — 1983. — Vol. 30. — P. 407—412.
125. Moore K. L. The developing human—clinically oriented embryology / K. L. Moore. — Philadelphia: WB Saunders, 1988. — P. 50—59.
126. Morimoto K. Spinal lipomas in children — surgical management and long-term followup / K. Morimoto, O. Takemoto, A. Wakayama // *Pediatr. Neurosurg.* — 2005. — Vol. 41, N 2. — P. 84—88.
127. Naidich T. P. Congenital anomalies of the spine and spinal cord / T. P.

Naidich, C. Raband // *Rev. Neuroradiol.* — 1992. — Vol. 5. — P. 113—130.

128. Naidich T. P. Congenital anomalies of the spine and spinal cord: embryology and malformations / T. P. Naidich, R. A. Zimmerman, D. G. McLone // *MRI of the Brain and Spine* / ed. S. W. Atlas. — Philadelphia, Lippincott: Williams & Wilkins, 1996. — P. 1265—1337.

129. Neural-tube defects / L. D. Botto, C. A. Moore, M. J. Khoury, J. D. Erickson // *N. Engl. J. Med.* — 1999. — Vol. 341. — P. 1509—1519.

130. Objectbased and action-based visual perception in children with spina bifida and hydrocephalus / M. Dennis, J. M. Fletcher, T. Rogers [et al.] // *J. Int. Neuropsychol. Soc.* — 2002. — Vol. 8. — P. 95—106.

131. Outcome data and analysis in pediatric neurosurgery / A. L. Albright, I. F. Pollack, P. D. Adelson [et al.] // *Neurosurgery.* — 1999. — Vol. 45. — P. 101—106.

132. Outcome in patients who underwent tethered cord release for occult spinal dysraphism / L. A. Guerra, J. Pike, J. Milks [et al.] // *J. Urol.* — 2006. — Vol. 176. — P. 1729—1732.

133. Ozek M. M. The spina bifida. Management and outcome / M. M. Ozek, G. Cinalli, W. J. Maixner. — Italia, Springer-Verlag, 2008. — 532 p.

134. Pang D. Split cord malformation: Part I: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations / D. Pang, M. S. Dias, M. Ahab-Barmada // *Neurosurgery.* — 1992. — Vol. 31. — P.451—480.

135. Pang D. Tethered cord syndrome: newer concepts / D. Pang // *Neurosurgery update II* / eds.: R. H. Wilkins, S. S. Rengachary. — New York: McGraw-Hill, 1991. — P. 336—344.

136. Perceived health in young adults with spina bifida / M. Verhoef, M. W. Post, H. A. Barf [et al.] // *Dev. Med. Child. Neurol.* — 2007. — Vol. 49. — P. 192—197.

137. Prepregnant weight in relation to risk of neural tube defects / M. M. Werler, C. Louik, S. Shapiro, A. A. Mitchell // *JAMA.* — 1996. — Vol. 275. — P. 1089—1092.



138. Proctor M. R. Long-term outcome for patients with split cord malformation / M. R. Proctor, R. M. Scott // *Neurosurg. Focus.* — 2001. — Vol. 10. — P. 5.
139. Prospective, longitudinal evaluation of health related quality of life in the pediatric spina bifida population undergoing reconstructive urological surgery / A. D. Parekh, L. A. Trusler, J. B. Pietsch [et al.] // *J. Urol.* — 2006. — Vol. 176, N 4, Pt. 2. — P. 1878—1882.
140. Quality of life instruments for children and adolescents with neurodisabilities: how to choose the appropriate instrument / E. Waters, E. Davis, G. M. Ronen [et al.] // *Dev. Med. Child. Neurol.* — 2009. — Vol. 51. — P. 660—669.
141. Raimondi A. J. Pediatric Neurosurgery Theoretic principles art of surgical techniques / Anthony J. Raimondi. — New York: Springer-Verlag, 1987. — P. 446—449.
142. Rekate H. L. Shunt revision: complications and their prevention / H. L. Rekate // *Pediatr. Neurosurg.* — 1992. — Vol. 17. — P. 155—162.
143. Rekate H. L. To shunt or not to shunt: hydrocephalus and dysraphism / H. L. Rekate // *Clin. Neurosurg.* — 1984. — Vol. 32. — P. 593—607.
144. Reynolds C. A. Congenital dermal sinus presenting as anaerobic meningitis / C. A. Reynolds // *J. Brit. Med.* — 1987. — Vol. 25. — P. 259—260.
145. Schijman E. Split spinal cord malformations. Report of 22 cases and review of the literature / E. Schijman // *Child's Nerv. Syst.* — 2003. — Vol. 19. — P. 96—103.
146. Selden N. R. Occult tethered cord syndrome: the case for surgery / N. R. Selden // *J. Neurosurg.* — 2006. — Vol. 104, Suppl. 5. — P. 302—304.
147. Shaw G. M. Risk of neural tube defect-affected pregnancies among obese women / G. M. Shaw, E. M. Velie, D. Schaffer // *JAMA.* — 1996. — Vol. 275. — P. 1093—1096.
148. Smith E. R. In-hospital mortality rates after ventriculoperitoneal shunt procedures in the United States, 1998 to 2000: relation to hospital and surgeon

volume of care / E. R. Smith, W. E. Butler, F. G. Barker // *J. Neurosurg.: Pediatrics*. — 2004. — Vol. 100, N 2. — P. 90—97.

149. Soonawala N. Early clinical signs and symptoms in occult spinal dysraphism: a retrospective case study of 47 patients / N. Soonawala, W. C. Overweg–Plandsoen, O. F. Brouwer // *Clin. Neurol. Neurosurg.* — 1999. — Vol. 101. — P. 11—14.

150. Spina bifida / L. E. Mitchell, N. S. Adzick, J. Malchiome [et al.] // *Lancet*. — 2004. — Vol. 364. — P. 1885—1895.

151. Spina bifida occulta: lesion or anomaly? / D. Boone, D. Parsons, S. M. Lachmann, T. Sherwood // *Clin. Radiol.* — 1985. — Vol. 36. — P. 159—161.

152. Spina bifida: genes, brain, and development / J. M. Fletcher, M. Dennis, H. Northrup [et al.] // *Int. Rev. Res. Ment. Retard.* — 2004. — Vol. 29. — P. 63—117.

153. Spina bifida outcome: a 25–year prospective / R. M. Bowman, D. G. McLone, J. A. Grant [et al.] // *Pediatr. Neurosurg.* — 2001. — Vol. 34, N 3. — P. 114—120.

154. Spinal lipomas in children: outcome of 270 procedures / F. La Marca, J. A. Grant, T. Tomita [et al.] // *Pediatr. Neurosurg.* — 1997. — Vol. 26. — P. 8—16.

155. Stark G. D. Neonatal assessment of the child with a meningocele / G. D. Stark // *Arch. Dis. Child.* — 1971. — Vol. 46. — P. 539—548.

156. Successful fetal surgery for spina bifida / N. S. Adzick, L. Sutton, T. Crombleholme [et al.] // *Lancet*. — 1998. — Vol. 352. — P. 1675—1676.

157. Surgical management of tethered cord syndrome in adults: indications, techniques, and long–term outcomes in 60 patients / G. Y. Lee, G. Paradiso, C. H. Tator [et al.] // *J. Neurosurg.: Spine*. — 2006. — Vol. 4, N 2— P. 123—131.

158. Surgical management of tethered spinal cord in adults: report of 54 cases / S. Hüttmann, J. Krauss, H. Collmann [et al.] // *J. Neurosurg.* — 2001. — Vol. 95, N 2. — P. 173—178.

159. Surgical treatment of late neurological deterioration in children with myelodysplasia / M. Caldarelli, C. Di Rocco, C. Colosimo Jr. [et al.] // *Acta Neurochir. (Wien)*. — 1995. — Vol. 137. — P. 199—206.
160. Surgical treatment of myelomeningocele: year 2000 hospitalization, outcome, and cost analysis in the US / A. H. Sin, M. Mahmoud Rashidi, G. Caldito, A. Nanda // *Childs Nerv. Syst.* — 2007. — Vol. 23. — P. 1125—1127.
161. The effect of intrauterine myelomeningocele repair on the incidence of shunt dependent hydrocephalus / N. Tuiipan, L. Sutton, J. P. Bruner [et al.] // *Pediatr. Neurosurg.* — 2003. — Vol. 38. — P. 27—33.
162. The incidence of congenital malformations: a study of 5964 pregnancies / R. Mcintosh, K. K. Merritt, M. R. Richards [et al.] // *Pediatrics*. — 1954. — Vol. 14. — P. 505—522.
163. The meaning of quality of life in adolescents with spina bifida and their parents / K. J. Sawin, T. Brei, S. Stevens [et al.] // *Cerebrospinal Fluid Res.* — 2006. — Vol. 3, Suppl. 1. — S36.
164. The neurosurgical implications of continuous neurouological surveillance of children with myelodysplasia / A. Lais, N. G. Kasabian, F. Dyro [et al.] // *J. Urol.* — 1993. — Vol. 150. — P. 1879.
165. The risk of neural tube defects to first cousins of affected individuals / E. H. Zackai, R. S. Spielman, W. J. Mellman [et al.] // *The Prevention of Neural Tube Defects: the role of fetoprotein* / eds.: B. F. Crandall, M. A. B. Brazier. — New York: Academic Press, 1978. — P. 99—100.
166. Tuiipan N. Intrauterine myelomeningocele repair / N. Tuiipan // *Clin. Prinatol.* — 2003. — Vol. 30. — P. 521—530.
167. Tuiipan N. Myelomeningocele repair in utero: a report of three cases / N. Tuiipan, J. P. Bruner // *Pediatr. Neurosurg.* — 1998. — Vol. 28. — P. 177—180.
168. Validation of single-item linear analog scale assessment of quality of life in neurooncology patients / D. E. Locke, P. A. Decker, J. A. Sloan [et al.] // *J. Pain. Symptom. Manage.* — 2007. — Vol. 34. — P. 628—638.

169. Walker J. H. Spina bifida and the parents / J. H. Walker, M. Thomas, I. T. Russell // *Dev. Med. Child. Neurol.* — 1971. — Vol. 13. — P. 462—476.
170. Wallander J. L. Quality of life measurement in children and adolescents: issues, instruments, and applications / J. L. Wallander, M. Schmitt, H. M. Koot // *J. Clin. Psychol.* — 2001. — Vol. 57. — P. 571—585.
171. Ware J. E. User's manual for the SF-36 health survey / J. E. Ware. — 2nd ed. — Lincoln, RI: Quality Metric Outcomes Solutions, 2007.
172. Wills K. E. Neuropsychological functioning in children with spina bifida and/or hydrocephalus / K. E. Wills // *J. Clin. Child. Psychol.* — 1993. — Vol. 22. — P. 247—265.