

SPINA BIFIDA APERTA. СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ

Талабаева М. М., Петрашкевич А. В., А. В. Борисов

*Белорусский государственный медицинский университет,
Кафедра нервных и нейрохирургических болезней, г. Минск*

Ключевые слова: *Spina bifida, нейрохирургия, педиатрия.*

Резюме. *В статье проанализированы современный уровень знаний и нейрохирургической помощи пациентам с таким врожденным пороком развития центральной нервной системы, как открытая спинномозговая грыжа. Приводятся статистические данные об уровне диагностики, клиническом течении, лечении spina bifida aperta и его результатах в Республике Беларусь за 2011-2015 гг.*

Resume. *In the article author analyzes the current state of knowledge and neurosurgical care to patients with such congenital malformation of the central nervous system as an open cerebrospinal hernia. There are statistical data on the level of diagnosis, clinical course, treatment of spina bifida aperta and its results in the Republic of Belarus for 2011-2015.*

Актуальность. Spina bifida aperta – наиболее тяжелая форма спинального дизрафизма сопровождающаяся выраженными неврологическими, ортопедическими, урологическими нарушениями, снижением интеллекта. Наличие ликвореи или высокий риск ее развития в раннем периоде после рождения ребенка обосновывает необходимость ранней хирургической коррекции порока.

Цель: улучшение результатов лечения пациентов со spina bifida aperta путем ранней хирургической коррекций порока.

Задачи:

1. Изучить частоту развития гидроцефалии у пациентов с открытыми пороками развития спинного мозга.
2. Провести сравнительную оценку результатов традиционных хирургических методов лечения spina bifida aperta у детей.
3. Установить наиболее часто встречающиеся формы и локализацию spina bifida aperta в Республике Беларусь.
4. Изучить возможности пренатальной диагностики порока.

Материал и методы. В исследование вошло 44 пациента со spina bifida aperta, проходивших лечение в Республиканском центре детской нейрохирургии за период 2011-2015гг.

Из них мальчиков – 25 (56,8%), девочек – 19 (43,2%). Возраст пациентов варьировал от первого дня жизни до 16 лет:

1. Ранний неонатальный период – 12 человек (27,2%).
2. Поздний неонатальный период – 6 человек (13,6%).
3. Период младенчества – 19 человек (43,1%).
4. Старше 1 года – 7 человек (15,9%).

Результаты и их обсуждение. Этиология миелодисплазий:

1. 10% случаев обусловлены хромосомными аномалиями и входят в состав различных генетических синдромов

2. При наличии в семье одного ребенка с миелодисплазией риск рождения второго с этой же патологией 1:20-30, третьего 1:2.

3. Фактором риска является возраст матери более 40 лет или младше 19 лет.

4. Некоторые лекарственные препараты могут вызывать дефекты нервной трубки (например, вальпроевая кислота).

5. Также факторами риска служат сахарный диабет и ожирение.

Диагностика ВПР ЦНС.

Установлено, что чувствительность ультразвукового скрининга в отношении пороков ЦНС составляет 20-60%. Чувствительность показателя материнского



плазменного АФП в отношении расщепления позвоночника составляет 91%. Наиболее часто встречающаяся локализация порока – в пояснично-крестцовой области (Рисунок 1).

Рис. 1 – Частота локализации Spina bifida aperta

С целью элиминации подозрения на аномалии центральной нервной системы необходимо применение экспертного метода – МРТ

В случае беременности, наступившей после рождения плода с миелодисплазией выполняется амниоцентез. Пик показателя АФП в амниотической жидкости выявляется на 13-15 неделе беременности.

Течение беременности.

1. Патология беременности отмечалась в 18 (41%) случаев.

2. 10 (23%) женщин на ранних сроках беременности перенесли острое вирусное заболевание.

3. Пренатально порок был диагностирован у 18 (41%) женщин.

4. В 9% случаев аномалия позвоночника была выявлена на позднем сроке (30-34 недели).

Особенности клинического течения:

1. Почти в 90% случаев сочетается с аномалией Киари II типа.
2. 15% этих детей имеют гидроцефалию при рождении и до 90% после закрытия дефекта.

Наиболее часто встречающаяся форма – миелорадикулоцеле (Рисунок 2).

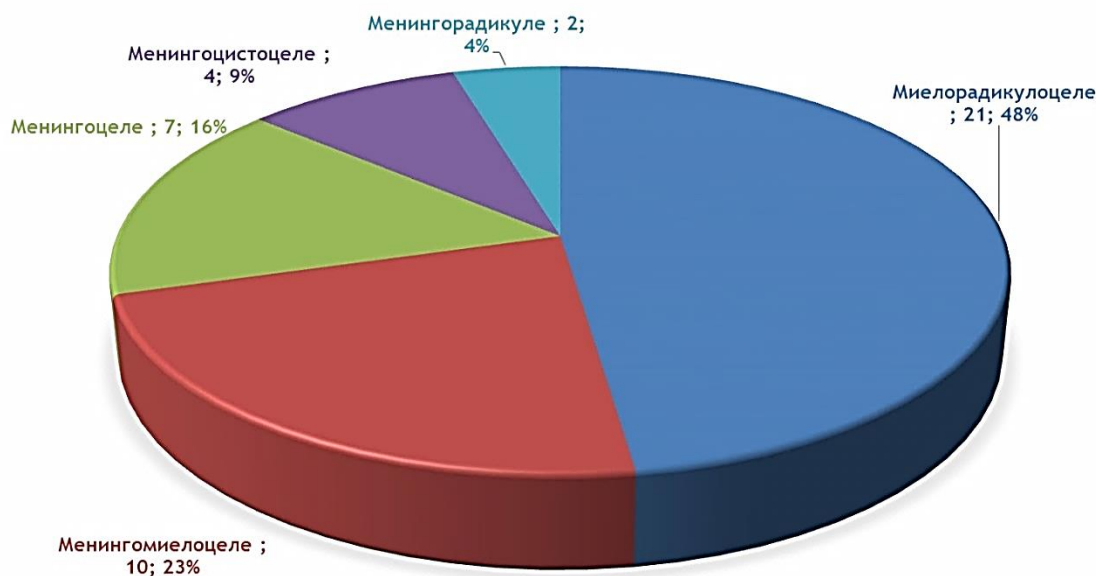


Рис. 2 – Частота встречаемости различных форм Spina bifida aperta

Неврологические нарушения (Рисунок 3).

В неврологическом статусе наблюдались нарушения функции черепных нервов в виде:

- косоглазия - 4(9%),
- симптома Грефе – 2 (4,5%),
- бульбарной симптоматики (стридорозное дыхание, нарушение акта глотания, поперхивание, брадипное) – 2 (4,5%).

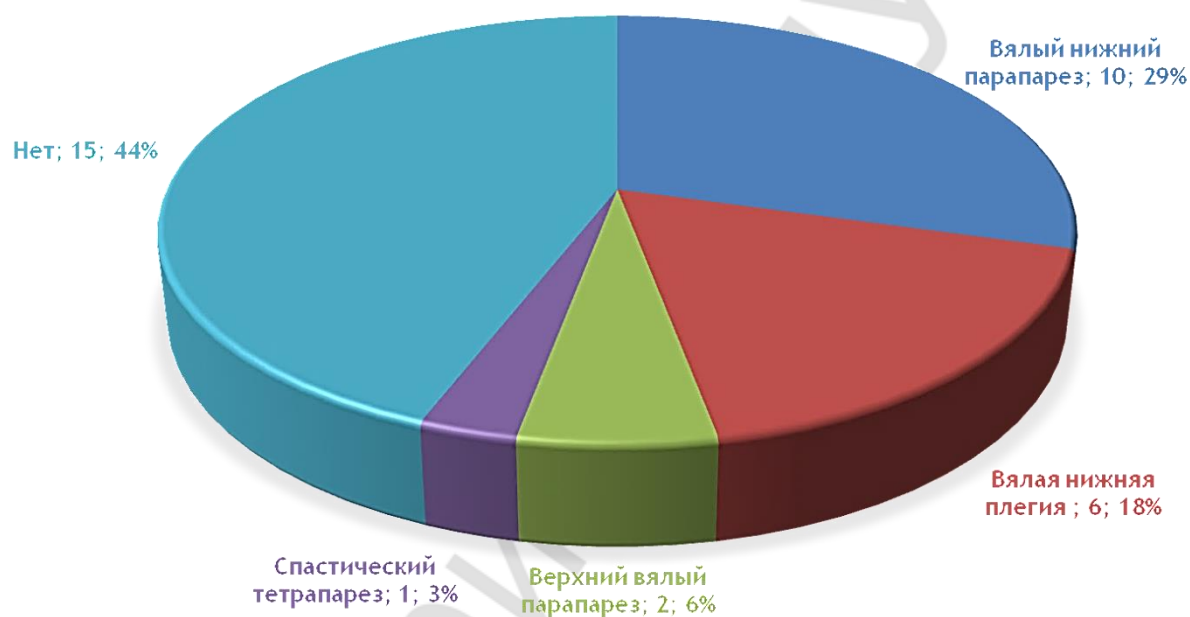


Рис. 3 – Структура сопутствующих неврологических нарушений

Клинические проявления:

1. Нарушение болевой чувствительности в нижних конечностях выявлено у 32 (73%) человек
2. Укорочение одной ноги в сочетании с парезом у 6 пациентов (14%).
3. Вегетативные расстройства – 9 пациентов (20,4%).
4. Нарушение функции органов малого таза – у 23 пациентов (52%).
5. Признаки внутричерепной гипертензии – 5 пациентов (11%).
6. У 3-ех (7%) детей выявлено сочетание множественных стигм дизэмбриогенеза (низкое стояние пупка, готическое небо, гипертелоризм, «запавшая» переносица, раскосые глаза).

Лечение и основные принципы операции грыжесечения:

1. Грыжесечение было выполнено 42 (95,4%) детям,
2. Вентрикулоперитонеостомия после грыжесечения – 14 (32%),
3. Декомпрессия задней черепной ямки – 2 (4,5%) пациентам (Рисунок 4).

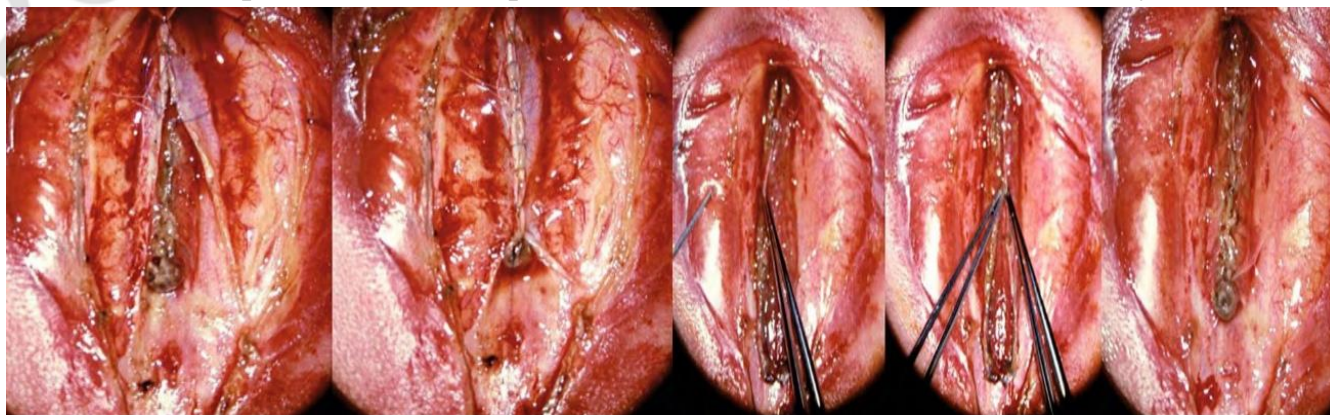


Рис. 4 – Основные этапы и принципы операции грыжесечения

Положительная динамика после лечения отмечена у 43 (98%) пациентов. Летальный исход – у одного пациента в периоде новорожденности (Рисунок 5). Причинами летального исхода являлись грубая сопутствующая патология и послеоперационная пневмония.



Рис. 5 – Результаты оперативного лечения

Выводы:

1. Ранняя хирургическая коррекция миелоцеле является методом выбора в лечении миелоцеле данной патологии.
2. Плановые роды детей с ВПР ЦНС должны проходить в учреждениях здравоохранения 3-4 уровня, максимально приближенных к детскому нейрохирургическому стационару.
3. Наиболее часто встречающаяся локализация порока – в пояснично-крестцовой области, форма – миелорадикулоцеле.
4. Среди сопутствующей спинномозговым грыжам патологии превалирует гидроцефалия и аномалия краниовертебрального перехода (аномалия Арнольда–Киари), а среди клинических симптомов – нарушение функции тазовых органов и чувствительности в нижних конечностях.
5. Решающее влияние на появление детей с пороком spina bifida aperta оказывает патология течения беременности.
6. В связи с низким уровнем чувствительности УЗИ на первом уровне пренатальной диагностики (не более 60%) следует провести второе скрининговое исследование на определение уровня плазменного альфа-фетопротеина в крови матери. Чувствительность данного метода составляет 90-92%. С целью элиминации подозрения на аномалии центральной нервной системы необходимо применение экспертного метода – МРТ.

Литература

1. Гринберг, М. С. Нейрохирургия / М. С. Гринберг. – М.: ЭМЕДпресс-информ», 2010. – 284 с.

2. Memet Ozek, M. The Spina Bifida Management and Outcome Springer / M. Memet Ozek, M. Giuseppe Cinalli, Wirginia J. Maixner. – Verlag, Italia, 2008. – 267 p.

3. Еликбаев, Е. М. Система диагностики и дифференцированного хирургического лечения миелодисплазии у детей [Текст]*: автореф. дис. ... докт. мед. наук: 14.01.05, 14.03.03 / Е. М. Еликбаев. – Санкт-Петербург, 2009. – 26 с.

Репозиторий БГМУ