

© В.А.Сороковиков, С.Н.Ларионов и др., 2005.

**В.А.Сороковиков, С.Н.Ларионов, А.Б.Яковлев, В.Э.Потапов, В.С.Копылов,
Н.В.Горбачева**

«ВЫСОКИЙ» СПИНАЛЬНЫЙ ДИЗРАФИЗМ ИЛИ СЕГМЕНТАРНЫЙ МИЕЛОШИЗИС: ОСОБЕННОСТИ ПАТОМОРФОЛОГИИ И ЛЕЧЕНИЯ

*ИЦ РВХ ВСНЦ СО РАМН
Иркутск, Россия*

Аннотация: Представлены результаты диагностики и хирургического лечения высокой спинальной дизрафии у 18 младенцев, сочетавшейся у 14 с грыжей заднего мозга. Результаты комплексной диагностики выявили специфические признаки, позволившие трактовать имеющиеся изменения, как сегментарный миелошизис. Адекватное хирургическое лечение позволяет нивелировать не только спинальную патологию, но и достигнуть патологии заднего мозга.

Ключевые слова: дизрафия, дети

Среди сложной гаммы врожденных дефектов остео-неврального развития у детей наиболее часто встречается мальформация Киари тип II, характеризующаяся сочетанием хронической грыжи заднего и продолговатого мозга в шейно-затылочную воронку со спинномозговой грыжей (Van Gool J.D. et al., 1986; Poe L.B. et al., 1989; Sama A. et al., 1995; La Marka F. et al., 1997). В свою очередь спинномозговые грыжи, локализованные в шейном и грудном отделах позвоночного столба составляя незначительную часть спинальной дизрафии, не всегда сочетаются с патологией заднего мозга, однако нередко сосуществуют с другими пороками эмбрионального развития медуллярной трубки (Pang D., Dias M.S., 1993). Особенности клиники и диагностики, некоторые аспекты тактики и стратегии хирургического лечения высоких спинномозговых грыж легли в основу проведенного нами исследования.

Из 102 оперированных новорожденных со спинномозговыми грыжами у 18 выявлен высокий спинальный дизрафизм. Диагностический комплекс интроскопии у всех больных включал спондилографию и нейросонографию, у 3 компьютерную и у 15 магнитно-резонансную томографию. Грыжа заднего мозга в шейно-затылочную воронку визуализирована у 14 больных. Сегментарная синингомиелия обнаружена у 9 больных, а в 3 случаях она сочеталась с диастематодипломиелией. У 2 больных выявлен врожденный сколиоз грудного отдела, в одном случае в сочетании сегментарной синингомиелией, а в другом и с диастематодипломиелией.

Особенности хирургического лечения этих пороков связаны с наличием в зоне спинномозговой грыжи и смежных сегментов фиброзных тяжей, интрамедуллярных полостей и костных перегородок с дипломиелией. Оперативное лечение включало – полное выделение шейки грыжевого мешка, ламинотомию смежных со *spina bifida* дуг позвонков, широкое вскрытие твердой мозговой оболочки с тщательным менингомиелолизом

и отсечением фиброзно-глиального тяжа от дорсальной поверхности спинного мозга, а при диастематомиелии и интрадуральную резекцию костнохрящевого узла. У 7 больных наличие интрамедуллярной полости в проекции грыжи потребовало выполнения сининготомии между задними столбами спинного мозга, которая осуществлена за счет отсечения глиомезодермального тяжа. Катамнез в течение 3-6 лет прослежен у 15 пациентов.

Отсутствие грубой исходной неврологической симптоматики у больных со спинномозговыми грыжами, локализованными в шейном и грудном отделах, предопределило улучшение имевшегося неврологического дефицита, проявлявшееся нарастанием объема активных движений у 14 больных, полного контроля функций тазовых органов и регресса сколиотической деформации. Ни у одного из больных не отмечено нарастания симптоматики связанной с патологией заднего мозга, более того у 3 из них имела место самопроизвольная реставрация остео-невральных взаимоотношений на уровне краниоцервикального сочленения.

Сравнительный анализ патологической анатомии грыжевых образований пояснично-крестцовой и шейно-грудной локализации позволяет отметить следующие различия.

Высокие спинномозговые грыжи у основания всегда покрыты полнослойной кожей и плотным светонепроницаемым чешуйчатым эпителием на куполе и, как правило, не сопровождаются ликвореей. Содержимое пояснично-крестцовой спинномозговой грыжи, обычно уплощенное, представлено невральной пластинкой, «плавающей» в верхушке купола грыжевого мешка, не покрытого сосудистой оболочкой. Однако при этом существует большое количество вариантов и переходных форм расстройств нейруляции каудальных отделов невральной трубки. Высокие спинномозговые грыжи всегда располагается между складками твердой мозговой оболочки, формирующей основание грыжевого

мешка. Грыжевое образование представлено глиомезодермальной тканью, а его размеры варьирует от маленького узелка до большого глионеврального диска. Невральный узелок имеет связь с дорсомедианной поверхностью спинного мозга, а его интрамедуллярная часть нередко граничит с полостью. Таким образом, высокие спинномозговые грыжи представляют собой вертикальное выпячивание из нормально развивающегося спинного мозга – сегментарный миелосхизис, а не форму терминальной плакоды.

Очевидно, что все формы сегментарного миелосхизиса сочетаются с ограничением подвижности спинного мозга. Поэтому термин “фиксированный” спинной мозг должен отражать патогенетическую сущность, заключающую не только атипично низкое расположение спинного мозга, но и ограничение его подвижности и,

как следствие, усугубление остео-невральной соразмерности. Опыт интроскопической семиотики спинальной патологии при дизрафии позволяет констатировать, что отсутствие пульсации мозга в области грыжевых ворот является достоверным признаком его фиксации.

Адекватная хирургическая реконструкция высоких спинномозговых грыж невозможна без менингомиелозиса и интрадурального отделения от спинного мозга глиомезодермального тяжа. Простое иссечение грыжи с лигированием ее шейки не устраняет патогенетической сущности «фиксации» спинного мозга, не разрешает проблем не только сегментарной сирингомиелии, диастематомиелии и дипломиелии, но и не позволяет опосредованно достигнуть коррекции патологии заднего мозга.

V.A.Sorokovikov, S.N.Larionov, A.B.Jakovlev, V.E.Potapov, V.S.Kopilov, N.V.Gorbacheva
**«HIGH» SPINAL DYSRAPHISM OR SEGMENTAL MYELOSCHIZIS:
THE PECULARITIES OF PATHOMORPHOLOGY AND TREATMENT**
SC RRS ESSC SB RAMS
Irkutsk, Russia

The summary: Frustration of blood microcirculation and dysfunction of endothelium at patients with a bronchial asthma play the important role in progressing pathological process. The opportunity of use laser Doppler flowmetry for diagnostics of infringements blood-groove of microcirculations and metabolic activity of microvessels endothelium directly in a mucous membrane of bronchial tubes at patients with a bronchial asthma is proved at carrying out bronchoscope. The given method will allow to estimate efficiency of spent pathogenetic therapy and to predict risk of probable complications of disease.

Сороковиков Владимир Алексеевич
E-mail: ars-natalyia@yandex.ru