



ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ МИЕЛОДИСПЛАЗИИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

¹Алиходжаева Г.А.,

²Ахмедиев Т.М.,

³Муродов Ж.Х.

Ташкентская медицинская академия, Ташкент, Узбекистан

<https://www.doi.org/10.37547/ejmns-v03-i02-p1-03>

ARTICLE INFO

Received: 23th January 2023

Accepted: 31th January 2023

Online: 01st February 2023

KEY WORDS

Пороки развития,
миелодисплазия, клинико-
неврологическая картина.

ABSTRACT

Проведен анализ 97 детей с МД, находившихся на обследовании и лечении в РСНПМЦН за период 2017 по 2021 гг. Всем больным проведено комплексное обследование, включающее нейровизуализацию и нейрофизиологическое обследование. Наиболее частыми сопутствующими МД являются пороки развития опорно-двигательного аппарата - 72,16%, и в первую очередь искривления позвоночника (36,08%) и косолапость (27,84%). Пороки развития ЦНС сопутствуют 28,86% больных с МД. Сочетание мальформации Киари 2 типа у больных с МД отмечено у 57 (58,7 %) больных. Пациентов с менингоцеле было 11 (11,3 %), менингоградикулоцеле – 27 (27,8%), менингомиелорадикулоцеле – 59 (60,9%). Миелодисплазия зачастую сопровождается с другими аномалиями развития ЦНС, в частности с гидроцефалией, мальформацией Киари, синдромом фиксированного спинного мозга, сирингомиелией, что определяет этапность и преемственность лечения.

Актуальность. Врожденные пороки развития позвоночника и спинного мозга или миелодисплазии (МД) являются одной из тяжелых форм патологии у детей. По данным Всемирной Организации Здравоохранения, в странах мира ежегодная доля рождения детей с врожденными пороками развития составляет 4-6% [3,6]. Частота рождения детей с МД по данным различных авторов составляет 1 случай на 500 - 2 000 новорожденных, в среднем 1 случай на 1 000 новорожденных [4]. Чаще порок встречается у мальчиков.

В настоящее время в группу дизрафических нарушений относят разнообразные патологические процессы со стороны кожных покровов, мышц спины в сочетании с нарушением формирования спинного мозга, позвоночника и спинно-мозгового канала. Порок развития позвоночника и спинного мозга нередко представлен комплексом нейрохирургических заболеваний: спинно-мозговая грыжа (СМГ), гидроцефалия (ГЦ),



мальформация Киари (МК), синдром фиксированного спинного мозга (СФСМ) и сирингомиелия (СМ) [2,5,8,10].

В последние годы широкое распространение получила внутриутробная пренатальная диагностика МД с помощью ультразвукового исследования. Ультразвуковое исследование плода дает возможность уже на ранних сроках определить уровень расположения грыжи, ее протяженность, анатомическую форму, состояние позвоночника, наличие гидроцефалии и сочетанных пороков развития [1,7,9].

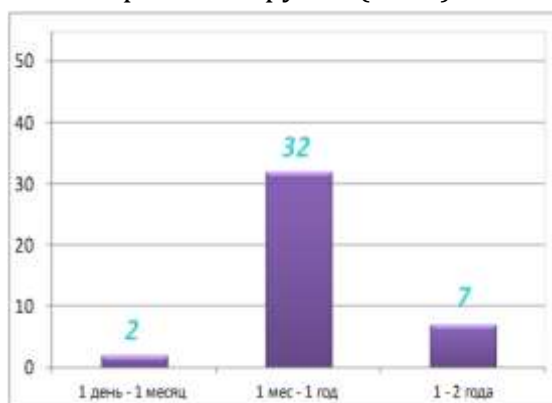
Большинство авторов сходятся на том, что единственный радикальный метод лечения МД у детей - хирургический. Радикальная операция – коррекция вертебромедуллярной аномалии, устранение спинномозговой грыжи и синдрома фиксированного спинного мозга. Необходимым условием для благоприятного исхода оперативного вмешательства является выбор оптимальных сроков и методов хирургического лечения [3,11].

Цель: провести анализ клинико-неврологической картины и нейровизуализации миелодисплазии у детей раннего возраста.

Материалы и методы. Проведен клинико-неврологический анализ и нейровизуализация у 97 детей с МД, находившихся на обследовании и лечении в отделении детской нейрохирургии Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра нейрохирургии МЗ РУз за период 2017 по 2021 гг.

По периодам детского возраста больные разделены на 3 группы (Баранов А.А., 2006 г.) что представлено в рис. 1. Наибольшее число наблюдений приходится на период грудного возраста ($n=81$; 83,5%); у девочек заболевание встречалось несколько чаще ($n=59$), чем у мальчиков ($n=38$).

Контрольная группа ($n=41$)



Основная группа ($n=56$)

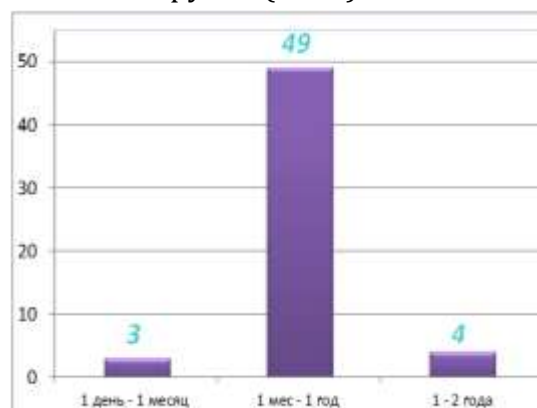


Рис. 1. Распределение больных по периодам детского возраста

Критерии включения в клиническое исследование: дети мужского и женского пола, наличие МД любой формы и локализации (МКБ 10 пересмотра МД представлена рубрикой – Q05).

Критерии исключения: наличие выраженного воспалительного или гнойного процесса в области МД, сопутствующие пороки ЦНС, других органов и систем в стадии декомпенсации, способных повлиять на клиническое течение.

Обследование больных производилось по общепринятым правилам.



Для исключения или подтверждения аномалий развития и других заболеваний органов и систем, первым этапом было исследование соматического статуса. Больные осматривались смежными специалистами с применением инструментальных методов исследования.

Обследования были дополнены рядом инструментальных методов, таких как: МСКТ (Philips 16 слайсный США), МРТ головного и спинного мозга (Хетари Aeris mate, Япония), УЗИ внутренних органов, УЗИ грыжевого мешка, нейросонографии (Acuson 128 xp 10 США), электронейромиография (Нейрософт, Россия), ликворологические и ликвородинамические исследования.

Результаты. Распределение больных в зависимости от локализации МД представлено в рисунке 2.

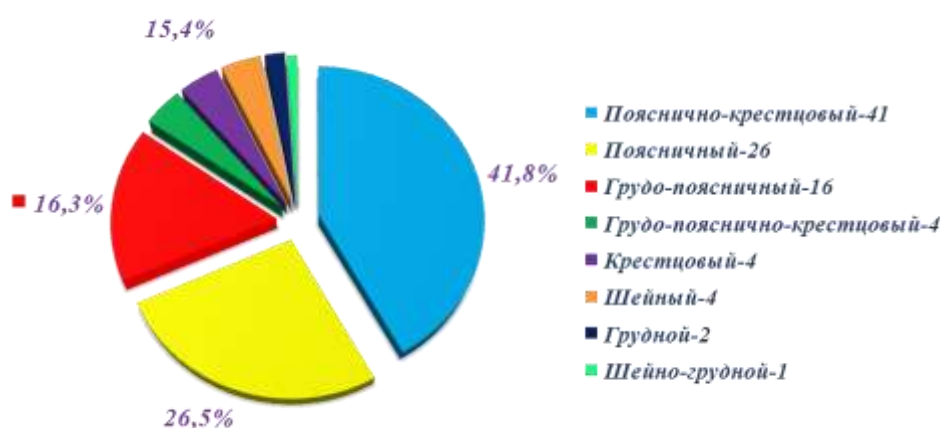


Рис. 2. Распределение больных по локализации спинномозговых грыж.

Анализ приведенных в рисунке 2 данных, указывает на значительное превалирование МД (84,6%) в каудальных отделах позвоночника – грудопоясничной, поясничной, пояснично-крестцовой локализации, именно при этой локализации порока проявлялся весь спектр клинических проявлений синдрома каудальной регрессии.

По объему грыжевого мешка больные распределены на 4 группы:

1. Малые (до 10 см³).
2. Средние (от 10 до 30 см³).
3. Большие (от 30 до 60 см³).
4. Гигантские (более 60 см³) (табл. 1).

Таблица 1

Показатели объема грыжевого мешка в зависимости от возраста
больных детей

Объем*	Возраст	Контрольная группа				Основная группа				$\chi^2_{кр}; \alpha = 0,05$	
		0-1 мес.	1-12 мес.	1-4 год	Всего	0-1 мес.	1-12 мес.	1-4 год	Всего	Итого абс. (%)	χ^2
	<10	1	5	3	9 (21,9%)	1	12	1	14 (25%)	23 (23,7%)	12,99

10-30	1	9	2	12 (29,3%)	2	21	2	25 (44,6%)	37 (38,1%)	14,26
30-60	-	6	-	6 (14,6%)	-	8	1	9 (16,1%)	15 (15,5%)	12,4
>60	-	12	2	14 (34,2%)	-	8	-	8 (14,3%)	22 (22,7%)	17,26
Всего	2	32	7	41 (100%)	3	49	4	56 (100%)	97 (100%)	

*Примечание: объем грыжевого мешка в см³.

Как следует из таблицы 1, малые размеры грыжевого мешка (до 10 см³) наблюдались в 23,7%, средние (10-30 см³) наблюдались в 38,1%, большие размеры (30-60 см³) наблюдались в 15,5% и гигантский грыжевой мешок отмечен у 22,7% больных. По всем возрастным группам превалирует средний объем грыжевого мешка (n=37; 38,1%) (p<0,05).

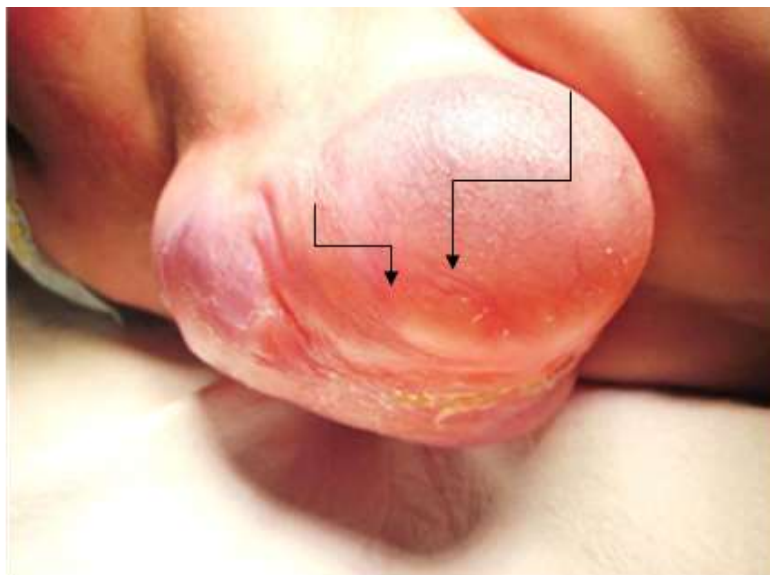


Рис. 3. Больная М., 2 мес. И/б № 5513/986. Spina bifida с гидроцефалией. Менингомиелорадикулоцеле груднопоясничной области. Тонкая нежная оболочка спинномозговой грыжи.

Наиболее тяжелыми проявлениями аномалии развития являются парезы и параличи ниже уровня расположения МД, недержание мочи и кала. Определение степени пареза в конечностях у новорожденных зачастую оказывается затруднительным, так как двигательные функции у них еще полностью не сформированы. Следовательно, за критерий оценки пареза мы принимали вялые движения нижних конечностей в ответ на болевые раздражения различных участков кожи. Парез ниже уровня расположения МД выявлен нами у 88 (90,7%) детей, гипо- и анестезия в нижних конечностях выявлено у 73 (75,3%), расстройство тазовых органов у 68 (70,1%), косолапость у 27 (27,8%), трофические расстройства кожи у 4 (4,1%),



локальные стигмы дизэмбриогенеза (пигментация, гипертрихоз, дермальный синус) у 23 (23,7%) больных детей (табл. 2).

Таблица 2.

Выраженность клинических проявлений ниже уровня расположения
МД в исследуемых группах

Симптомы	Абс.	%
Парезы и плегии	88	90,7
Гипо- и анестезия в нижних конечностях(на болевые раздражители)	73	75,3
Расстройство тазовых органов	68	70,1
Косолапость	27	27,8
Локальные стигмы дизэмбриогенеза (пигментация, гипертрихоз, дермальный синус)	23	23,7
Трофические расстройства кожи	4	4,1

По нашим данным наиболее часто в клинической картине МД сопутствует периферический парепарез (n=88; 90,7%).

Тазовые расстройства присоединяются к уже имеющимся неврологическим двигательным и чувствительным нарушениям. По данным, приводимым в литературе, недержание кала выявляется у 62-80% пациентов [12,15]. Мы наблюдали недержание кала у 65,9% пациентов.

Также мы проанализировали сочетание пороков развития других органов и систем с аномалиями развития ЦНС, для уточнения полной картины дисгенетических нарушений (табл. 3).

Таблица 3.

Удельный вес сочетанных пороков развития в исследуемых группах

Вид порока	абс.	%
1. Врожденный порок развития опорно- двигательного аппарата:	70	72,16
искривление позвоночника	35	36,08
косолапость	27	27,84
деформация грудной клетки	8	8,24
2. Spina bifida complicate:	7	7,21
липома	4	4,12
фиброма	2	2,06



тератома	1	1,03
3. Врожденный порок развития ЦНС:	28	28,86
Сирингомиелия	20	20,61
Диастематомиелия	7	7,21
Поликистоз головного мозга	1	1,03

Как видно из таблицы 3 наиболее частыми сопутствующими МД являются пороки развития опорно-двигательного аппарата - 72,16%, и в первую очередь искривления позвоночника (36,08%) и косолапость (27,84%). Пороки развития ЦНС сопутствуют 28,86% больных с МД.

Сочетание мальформации Киари 2 типа у больных с МД отмечено у 57 (58,7 %) больных, при этом значение эктопии миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие варьировало в пределах 5-37 мм (в среднем 16,8 мм). Пациентов с менингоцеле было 11 (11,3 %), менингоградикулоцеле – 27 (27,8%), менингомиелорадикулоцеле – 59 (60,9%).

У большинства больных (75%) цитоз в ликворе был в пределах 1-20/3, что является позволительным для проведения ликворошунтирующей операции. При этом у 5 (8,9%) больных цитоз был относительно высоким в пределах 31-48/3, но в виду угрозы разрыва грыжевого мешка и нормального показателя белка в ликворе меньше 1,0 г/л этим больным по срочным показаниям произведена ликворошунтирующая операция.

Анализ наших наблюдений показывает, что при сочетании оболочечных СМГ в 58,7% случаях встречается мальформация Киари. В неврологическом статусе наблюдались стволовые нарушения, грубые парезы в нижних конечностях и расстройства функции тазовых органов.

Таким образом, клиническая и неврологическая картина миелодисплазий представлена обширной симптоматикой, включающее двигательные, чувствительные, тазовые и ортопедические нарушения. Также установлено, что наиболее частыми сопутствующими МД являются пороки развития опорно-двигательного аппарата - 72,16%, и в первую очередь искривления позвоночника (36,08%) и косолапость (27,84%). Пороки развития ЦНС сопутствуют 28,86% больных с МД.

Выводы. Клиническая картина миелодисплазии представлена обширной клинико-неврологической симптоматикой, гидроцефалия в 68,3% случаях сопровождает миелодисплазию пояснично-крестцовой локализации, с превалированием менингомиелорадикулоцеле (n=59, 60,9%). Миелодисплазия зачастую сопровождается с другими аномалиями развития центральной нервной системы, в частности с гидроцефалией, мальформацией Киари, синдромом фиксированного спинного мозга, сирингомиелией, что определяет этапность и преимущественность лечения.



References:

1. Воронов В.Г. Клиника, диагностика и хирургическое лечение пороков развития спинного мозга и позвоночника у детей. Автореферат дисс... доктора мед.наук. – Москва, 2001. – 45 с.
2. Иванов В.С., Данилов В.Ю., Фатыхова Э.Ф. и др. Современные принципы обследования и лечения детей со спинномозговыми грыжами // II Всероссийская конференция «Детская нейрохирургия». Материалы конференции. - Екатеринбург 27-29 июня, - 2007. - С. 103-104.
3. Маджидова Е.Н., Эргашева Н.Н. Ассоциированные остеохондральные аномалии и сочетанные пороки развития при спинномозговых грыжах у детей. Здравоохранение Кыргызстана. - 2013. - № 3. - С. 53-56.
4. Саъдиев Р.З., Бердиев Р.Н. Сложные формы врождённых спинномозговых грыж и их хирургическое лечение. Вестник последиplomного образования в сфере здравоохранения, - 2018,- № 3. - С. 64-68.
5. Усманханов О.А. Принципы комплексной диагностики и тактика хирургической коррекции врожденных спинномозговых грыж. Автореф. дисс. канд. мед. наук. – Ташкент. - 2018. – 45 с.
6. Шаповалов А.С., Дон О.А., Иванов В.П. и др. Результаты обследования и хирургического лечения детей со спинальными дизрафиями// XVI научно-практич. конф. “Поленовские чтения”. – Сб. тезисов. - СПб. - 2017. - С. 277.
7. Anegebe A.O., Shokunbi M.T., Oyemolade T.A., Badejo O.A. Intracranial infection in patients with myelomeningocele: profile and risk factors. Childs Nerv Syst., 2019. – Vol. 35(11). – pp. 2205-2210.
8. Kim I., Hopson B., Aban I. et al Treated hydrocephalus in individuals with myelomeningocele in the National Spina Bifida Patient Registry. J. Neurosurg Pediatr, 2018. – Vol. 1;22(6). – pp. 646-651.
9. Mattogno P.P., Massimi L., Tamburrini G.et al. Myelomeningocele Repair: Surgical Management Based on a 30-Year Experience.ActaNeurochir Suppl., 2017. – Vol. 124. - pp. 143-148.
10. Othman S.A., Al-Ojan A., Al Shammari M., Ammar A. Awareness of spina bifida among family of affected child. A cross sectional questionnaire. Saudi Med J., 2019. – Vol. 40(7). – pp. 727-731.
11. Wetzel J.S., Heaner D.P., Gabel B.C.et al. Clinical evaluation and surveillance imaging of children with myelomeningocele and shunted hydrocephalus: a follow-up study. J NeurosurgPediatr., 2018. – Vol. 19;23(2). - pp. 153-158.