

А.В. Рудакова¹, С.Н. Ларионов^{1, 2, 3}**ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ СПИНАЛЬНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ**¹ ГУЗ «Иркутская областная детская клиническая больница» (Иркутск)² Научный центр реконструктивной и восстановительной хирургии СО РАМН (Иркутск)³ ГБОУ ДПО «Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования» Минздравсоцразвития РФ (Иркутск)

Представлены результаты диагностики и лечения 79 пациентов с патологией каудальных отделов невралной трубки – фиксированный спинной мозг. На основании методов нейровизуализации и электрофизиологии уточнен скрининг выявления патологии спинного мозга – фиксированный спинной мозг, позволяющий определить стратегию, тактику лечения и прогнозировать исход заболевания.

Ключевые слова: фиксированный спинной мозг, сомато-сенсорные вызванные потенциалы, магнитно-резонансная томография

PECULIARITIES OF DIAGNOSTICS AND TREATMENT OF SPINAL MALFORMATIONS IN CHILDHOODA.V. Rudakova¹, S.N. Larionov^{1, 2, 3}¹ Irkutsk Regional Children's Clinical Hospital, Irkutsk² Scientific Center of Reconstructive and Restorative Surgery SB RAMS, Irkutsk³ Irkutsk State Medical Academy of Continuing Education, Irkutsk

The article presents the results of diagnostics and treatment of 79 patients with pathology of caudal regions of neural tube – fixed spinal cord. On the basis of methods of neurovisualization and electrophysiology the screening of revealing of pathology of spinal cord (fixed spinal cord) that allows to define the strategy and tactics of treatment and to predict outcomes of the disease.

Key words: fixed spinal cord, MRI, somatosensory evoked potential (SEP), magnetic resonance imaging

ВВЕДЕНИЕ

Проблемы выявления и лечения врожденных спинальных мальформаций обусловлены значительным увеличением количества дисплазий среди патологии нервной системы. Распространенность врожденных пороков у детей в России колеблется от 3 до 15 %. Среди перинатальной и младенческой смертности 20 – 20,6 % приходится на врожденные пороки развития, из которых на первом месте стоят пороки центральной нервной системы (ЦНС). Врожденные пороки спинного мозга составляют 18,5 % от всей патологии нервной системы [4, 9, 10].

Урбанизация социума приведшая к дисбалансу экологического равновесия, обусловила и значительный рост разнообразных эмбрио- и фетопатий с поражением позвоночника, головного и спинного мозга. Воздействие биологических и физико-химических факторов на организм плода в период его формирования изучено недостаточно, однако можно констатировать, что токсикозы и вирусные инфекционные заболевания у женщин в первой половине беременности в 25 % случаев инициируют развитие синдрома каудальной миелодисплазии [5, 12].

Цель работы: определить ценность методов нейровизуализации и электрофизиологии в выявлении патологии спинного мозга – фиксированный спинной мозг – и определить стратегию и тактику лечения данного заболевания.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

За период с 2000 по 2011 гг. у 79 детей в возрасте от 2 дней до 16 лет с патологией *conus medullaris* выставлен диагноз: фиксированный спинной мозг. Всем пациентам проведен клиничко-инструментальный диагностический скрининг.

Клиническое обследование детей с пороками развития позвоночника и спинного мозга включало: выявление жалоб, сбор анамнеза, внешний осмотр пациента, исследование неврологического статуса, изучение состояния опорно-двигательного аппарата и функции тазовых органов.

У 56 детей в диагностике использовали как магнитно-резонансную, так и компьютерную томографию, позволяющую выявить количество и структуру пороков развития головного и спинного мозга, черепа и позвоночника на всем протяжении невралной трубки. И все же ведущим методом исследования в этом диагностическом комплексе является магнитно-резонансная томография (МРТ), которая выполнена всем детям [1, 2, 4, 13].

Не утратили своего значения и ультразвуковые исследования (15 пациентов (20 %)), а также методики функциональной диагностики патологии мозга, а именно электромиография (ЭНМГ – 79 пациентов (100 %)), сомато-сенсорные вызванные потенциалы (ССВП – 64 пациентов (80 %)) [14].

РЕЗУЛЬТАТЫ

Клинические проявления мальформаций каудальных отделов невральной трубки были не специфичны, дети поступившие с жалобами на боли в поясничной области в 22 % случаев имели утолщенную терминальную нить, липому терминальной нити – в 17 % (рис. 1), атипично расположенный дермальный синус был подтвержден и дифференцирован от свищевого хода поясничной области с помощью МРТ у 1 пациента (рис. 2), липома без инвазии в спинной мозг выявлена у 11 % больных. Ведущими методами в диагностике пороков развития нервной системы выступили методы интроскопии, а соответствие морфологической структуры мальформации с данными МРТ и МСКТ (менингомиелоцеле, спинно-мозговая грыжа, диастематомиелия и дипломиелия) составило 100 % (рис. 3, 4).



Рис. 1. МРТ пояснично-крестцового отдела спинного мозга T₂ – взвешенное изображение. Липома терминальной нити.



Рис. 2. МРТ пояснично-крестцового отдела спинного мозга T₁ – взвешенное изображение. Атипичное расположение дермального синуса.

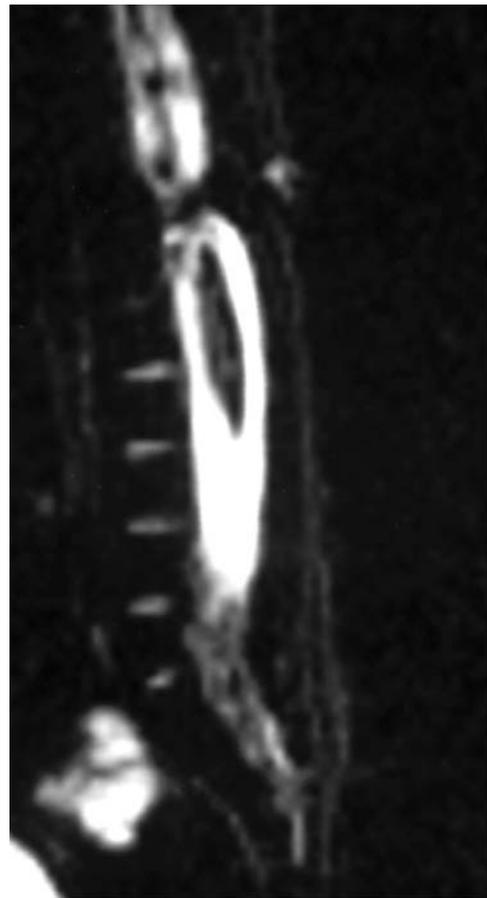


Рис. 3. КТ грудно-поясничного отдела спинного мозга. Диастематомиелия Th₁₁–Th₁₂.

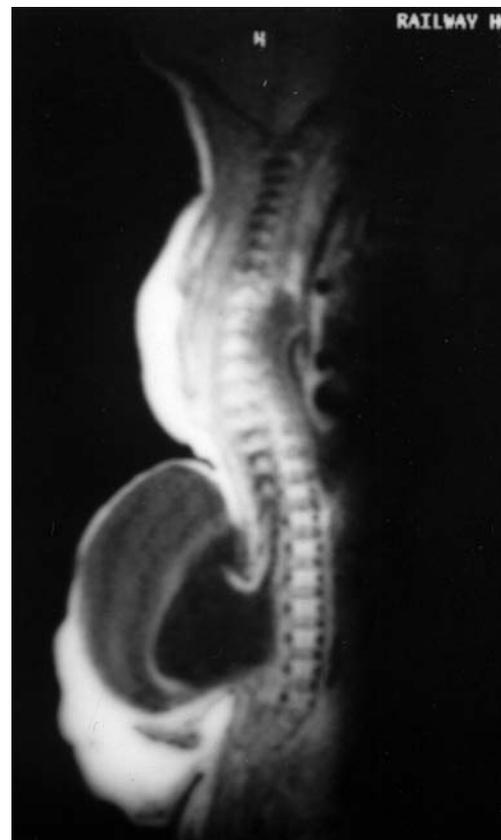


Рис. 4. МРТ спинного мозга T₁ – взвешенное изображение, менингомиелоцеле поясничного отдела.

При анализе эффективности использованного диагностического комплекса выявлено, что чувствительность МРТ в диагностике пороков развития нервной ткани следующая: спинномозговые грыжи — 100 %; липомы — 73,33 %, короткая терминальная нить — 62,5 %; диастематомия — 92,85 %; дермальний синус — 77,77 %.

Чувствительность МРТ в выявлении патологии костной ткани составила: при спинномозговых грыжах — 96,55 %, при диастематомии — 78,57 %. Специфичность метода в диагностике указанных пороков спинного мозга и позвоночника составляет 100 % [1].

Чувствительность МСКТ в визуализации структур нервной ткани составила: при спинномозговых грыжах — 29,41 %, при липомах — 68,42 %, при короткой терминальной нити — 0 %, при диастематомии — 45,21 %, при дермальном синусе — 11,11 %.

В свою очередь чувствительность в выявлении патологии костной ткани значительно выше и составила: при спинномозговых грыжах — 100 %, при диастематомии — 100 %. Специфичность этого метода в диагностике этих пороков спинного мозга и позвоночника составила 100 % [1].

При изучении результатов электронейромиографии и соматосенсорных вызванных потенциалов у всех больных отмечено снижение проведения нервного импульса на уровне корешков конского хвоста, конуса и эпиконуса спинного мозга, уменьшение амплитуды импульса по малоберцовому нерву — 64 %, по большеберцовому нерву — 36 %.

Хирургическая коррекция миелодисплазий каудальных отделов невральнoй трубки включает резекцию дизрафичных полудужек позвонков, менингиолиз, иссечение различных врожденных соединительно-тканннх тяжей, резекцию костного шипа, отделение каудального отдела спинного мозга от фиксирующих его жировых или рубцовых тканей, пересечение натянутой и утолщенной терминальной нити, иссечение липом, кист и других объемных образований, формирование путем пластики твердой мозговой оболочки, единого дурального мешка с необходимой коррекцией ликвороциркуляции [6, 8, 13].

Оперативное лечение в разной степени обуславливало динамику и регресс неврологических нарушений. Восстановление двигательных расстройств имело место в 12 % случаев, регресс чувствительных нарушений — в 40 %, купирование боли — в 88 % и улучшение функции детрузора мочевого пузыря — у 39 % пациентов. Усугубления неврологических расстройств после хирургического лечения не отмечено ни в раннем, ни в отдаленном послеоперационном периоде.

ОБСУЖДЕНИЕ

Много публикаций посвящены диагностике мальформаций каудальных отделов невральнoй трубки [16, 17, 18, 19, 20]. Среди используемых методов не определены наиболее эффективные,

которые соответствуют критериям чувствительности и специфичности. Применение всего спектра методов нейровизуализации удлинняет сроки дооперационного обследования, повышает лучевую нагрузку на детский организм, приводит к излишней физической и моральной травматизации ребенка. В связи с этим актуальным является определение наиболее эффективных методов диагностики различных заболеваний спинного мозга и позвоночника и, в частности, пороков развития каудальных отделов невральнoй трубки, объединенных диагнозом «фиксированный спинной мозг», своевременная коррекция которых позволяет избежать тяжелых неврологических расстройств.

«Золотым стандартом» диагностики аномалий развития позвоночника служит рентгенография, при необходимости дополняемая компьютерной томографией (КТ) [1]. В то же время А.В. Холин для диагностики пороков развития позвоночника и спинного мозга считает необходимым применять магнитно-резонансное исследование (МРТ) [13]. Рентгеновская компьютерная томография (КТ), благодаря ее относительной доступности и высокой информативности, является одной из важнейших методик нейровизуализации костной составляющей порока развития спинного мозга и позвоночника [3, 16]. Но лучевая нагрузка и необходимость введения контрастных препаратов ограничивают широкие показания к данному исследованию в детской нейрохирургической практике [7]. В последние годы прочное лидирующее положение в неврологии и нейрохирургии заняли методы, основанные на эффекте ядерно-магнитного резонанса. Это связано с такими достоинствами метода, как высокая тканевая контрастность и разрешающая способность, быстрота получения изображения, безопасность и возможность в режиме реального времени получить информацию практически на всем протяжении головного и спинного мозга, позвоночника. Следует отметить, что при значительном количестве опубликованных работ зарубежных авторов по применению МР-исследований с целью диагностики пороков развития спинного мозга и позвоночника имеются лишь отдельные публикации отечественных ученых по данной теме, и нередко они противоречивы. Практически не освещена характеристика информативности МРТ. Недостаточно изучена и клиническая картина синдрома «фиксированного спинного мозга» в зависимости от его этиологии. Не уточнена ценность применяемых методов обследования больных с синдромом фиксированного спинного мозга, а также возможность использования их для скрининга у пациентов детского возраста.

В общем комплексе исследований больных с проявлениями спинального дизрафизма, помимо МРТ и КТ, важное место занимают и другие методы нейровизуализации, включающие ультразвуковые и рентгенологические исследования. Результаты нашего исследования свидетельствуют о том, что лишь сочетание современных методов интроско-

пии позволяет правильно оценить структуру и количество мальформаций каудальных отделов невральной трубки.

Основные аспекты хирургической вмешательства требуют своевременной и полной коррекции мальформации. Однако только комплексное лечение с проведением курсов восстановительной терапии и реабилитации позволяет закрепить полученные результаты с регрессом двигательных и чувствительных нарушений, а также уменьшить выраженность расстройств функций тазовых органов [15].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Основными методами в диагностике синдрома фиксированного спинного мозга являются магнитно-резонансная (МРТ) и компьютерная томография (КТ). Ценны при постановке диагноза и электрофизиологические методы для выявления «субклинических» нарушений. Лечение должно быть комплексным с использованием хирургических методов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Аль-Абси Есмаат А.М. Лучевая диагностика пороков развития каудального отдела спинного мозга и позвоночника в детском возрасте: автореф. дис. ... канд. мед. наук. — СПб., 2009. — 24 с.
2. Ахадов Т.А., Панов В.О., Айххофф У. Магнито-резонансная томография спинного мозга и позвоночника. — М., 2000. — 747 с.
3. Воронов В.Г. МРТ в визуализации синдрома фиксированного спинного мозга // Актуальные вопросы медицинской радиологии. — СПб., 1998. — С. 142.
4. Воронов В.Г. Пороки развития спинного мозга и позвоночника у детей (страницы истории, клиника, диагностика, лечение). — СПб., 2002. — 400 с.
5. Гусева А.Р., Лосева Т.В. Этиологические и клинические аспекты *spina bifida cystica* // Наследственные болезни и медико-генетическое консультирование: Респуб. сб. науч. тр. — М.: МОНИКИ, 1991. — С. 62–65.
6. Древаль О.Н., Кривицкая Г.Н., Акатов О.В. Морфологическое обоснование патогенетических предпосылок к противоболевым операциям в области входных зон задних корешков // Вопросы нейрохирургии. — 1996. — № 4. — С. 22–25.

7. Коновалов А.Н., Корниенко В.Н., Пронин И.Н. Магнитно-резонансная томография в нейрохирургии. — М.: Видар, 1997. — С. 400–403.

8. Ларионов С.Н. Диагностика и хирургическое лечение остео-невральных пороков развития краниоцервикального сочленения: автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — СПб., 2001. — 48 с.

9. Маджидов Н.М., Дусмуратов М.И., Курбанов Н.М. Врожденные спинномозговые грыжи. — Ташкент, 1981. — 133 с.

10. Недзьведь М.К. Пороки развития ЦНС // Терапология человека / под ред. Лазюка Г.И. — М.: Медицина, 1991. — С. 122–142.

11. Орлов М.Ю. Особенности распространения липом при липоменингоцеле у детей // Бюл. УАН. — 1998. — Вып. 6. — С. 60.

12. Ульрих Э.В. Аномалии позвоночника у детей. — СПб., 1995. — 334 с.

13. Холин А.В., Макаров А.Ю., Мазуркевич Е.А. Магнитно-резонансная томография позвоночника и спинного мозга. — СПб., 1995. — 131 с.

14. Юсевич Ю.С. Электромиография в клинике нервных болезней. — М.: Медгиз, 1958. — 128 с.

15. Caldarelli M., Di Rocco C., Colosimo C. et al. Surgical treatment of late neurological deterioration in children with myelodysplasia // Acta Neurochir. (Wien). — 1995. — Vol. 137. — P. 3–4.

16. Hachen H.J. Computed tomography of the spine and spinal cord; limitations and applications // Paraplegia. — 1981. — Vol. 19. — P. 155–163.

17. Hoffman J.H., Hendrick E.B., Humphreus R.P. The tethered spinal cord. Its protean manifestation, dignoses and surgical correction // Child's Brain. — 1976. — N 2. — P. 145–155.

18. Just M., Ermert J., Higer H.P. et al. Magnetic resonance imaging of postrepair-myelomeningocele findings in 31 children and adolescents // Neurosurg. Rev. — 1987. — Vol. 10 (1). — P. 47–52.

19. Kaffenberger D.A., Heinz E.R., Oakes W.J. et al. Meningocele manque: radiologic findings with clinical correlation // AJNR. — 1992. — N 13. — P. 1083–1088.

20. McLendon R.E., Oakes W.J., Heinz E.R., Yeates A.E. et al. Adipose tissue in the filum terminale: a computed tomographic finding that may indicate tethering of the spinal cord // Neurosurgery. — 1988. — Vol. 22 (5). — P. 873–876.

Сведения об авторах

Рудакова Анна Викторовна – невролог отделения нейрохирургии детского возраста ГУЗ «Иркутская областная детская клиническая больница» (664025, г. Иркутск, б. Гагарина, 4; тел.: 8 (3952) 24-24-44)

Ларионов Сергей Николаевич – заведующий отделением нейрохирургии детского возраста ГУЗ «Иркутская областная детская клиническая больница», ведущий научный сотрудник Научного центра реконструктивной и восстановительной хирургии СО РАМН, профессор кафедры травматологии, ортопедии и нейрохирургии ГБОУ ДПО «Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования» Минздравсоцразвития РФ (664025, г. Иркутск, б. Гагарина, 4; тел.: 8 (3952) 24-24-44; e-mail: Snlar@mail.ru)