

Пороки развития позвоночника и спинного мозга (Spina bifida, спинно-мозговые грыжи, диастематомиелия, липоменингомиелоцеле, фиксированный спинной мозг).

Spina bifida включают различные типы нарушения закладки и развития нервной трубки на спинальном уровне, что сопровождается незаращением дужек позвоночника и часто сопровождается одновременным пороком развития спинного мозга и его оболочек. Встречаются у 1 на 1000 – 3000 новорожденных. Могут наблюдаться в различных отделах позвоночника, но наиболее часто встречается в пояснично-крестцовом отделе.

Незаращение дужек позвонков с наличием грыжевого выпячивания обозначается в литературе по-разному: спинно-мозговые грыжи, spina bifida, spina bifida cystica, spina bifida vera, spina bifida typica, spina bifida aperta. Классификация spina bifida aperta:

I. Рахишизис.

II. Спинномозговые грыжи.

Менингоцеле.
Менингоградикулоцеле.
Миеломенингоцеле.
Миелоцистоцеле.
Липоменингомиелоцеле.

Основные сопутствующие пороки центральной нервной системы.

- Гидроцефалия до 65-85%.
- Аномалия Киари 2.
- Сирингомиелия.

Клинические проявления спинно-мозговых грыж.

- Нижний вялый парапарез.
- Нарушение функции тазовых органов: энурез, энкопрез.
- Нарушение чувствительности ног, промежности ягодич.
- Деформации ног, стоп.
- Деформации позвоночника.

Незаращение позвоночника без грыжевого выпячивания называется скрытой позвоночной расщелиной — spina bifida occulta. Данная патология встречается примерно у 20% людей европеоидной расы и в большинстве случаев не требует никакого лечения. Может сочетаться с др. пороками спинного мозга и позвоночника, требующими хирургического лечения:

диастематомиелия,

«фиксированный спинной мозг» («tethered spinal cord»),

спинальная липома,

спинальный дермоид и/или дермальный синус.

Внешние (кожные) проявления: гипертрихоз, подкожная липома, пигментация, пупковидная втянутость и атрофия кожи, рубцы, гемангиома, дермальный синус. Всем пациентам с spina bifida occulta показано МР исследование головного мозга, позвоночника и спинного мозга.

Иссечение спинно-мозговых грыж. Данные операции проводятся с первых часов жизни ребенка. Показанием к срочному хирургическому лечению (первые 24-48 часов жизни ребёнка) являются наружная ликворея из грыжевого мешка, наличие обнаженной ткани спинного мозга, резкое истончение покровов грыжевого мешка с угрозой его разрыва (рис. 1 а, б). Основной целью операции является предотвращения развития менингита. Пациентам с неизменными кожными покровами в области грыжевого мешка операции проводятся в плановом порядке в любом возрасте.

Мы предпочитаем период с 1 до 6 мес. В данных случаях целью операции являются: предотвращение разрыва грыжевого мешка и инфицирования ликворных путей, стабилизация неврологического дефицита или попытка его уменьшения, предотвращение развития ортопедических деформаций и устранение косметического дефекта.

Иссечение спинно-мозговых грыж нами проводится с использованием микрохирургической техники и под контролем интраоперационного нейромониторинга (рис. 1).

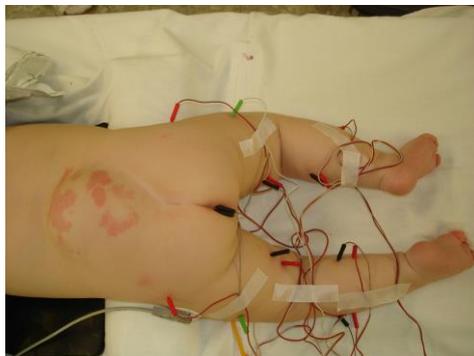


Рис. 1. Интраоперационная фотография пациента со спинно-мозговой грыжей с введенными игольчатыми электродами для проведения интраоперационной стимуляционной миографии.

После резекции изменённых или избыточных кожных покровов спинно-мозговой грыжи нервная плакода (незаращенный дисплазированный спинной мозг) и корешки спинно-мозговых нервов деликатно отделяются от стенок грыжевого мешка (рис. 2 в). Для уменьшения риска последующей фиксации спинного мозга, при технической возможности, нервная плакода сворачивается в виде трубки и ушивается за мягкую оболочку (рис. 2 г). Далее проводится пластика дурального мешка с герметичным его ушиванием (рис. 2 д). Пластика дефекта задней стенки позвоночного канала проводится встречными мышечно-фасциальными лоскутами. После иссечения спинно-мозговых грыж остаются дефекты кожных покровов, которые в большинстве случаев удаётся ушить линейно, в виде перевернутого знака «Мерседес» или с перемещением кожных лоскутов (рис. 2 е, ё).

Однако при больших и гигантских размерах грыжевого мешка, особенно при выраженной кифотической деформации позвоночника в области спинно-мозговой грыжи, хирурги сталкиваются с большими техническими трудностями на этапе кожной пластики. В послеоперационном периоде могут наблюдаться трофические изменения кожных покровов, расхождение краёв послеоперационной раны, вторичное заживление и инфицирование послеоперационной раны. В данных ситуациях нами разработана следующая методика. Первым этапом с 2-х сторон от грыжевого мешка имплантируются подкожные экспандеры. Далее проводится гидравлическое растяжение кожных покровов спины (рис. 2 ж). После растяжения кожи спины вторым этапом проводится удаление экспандеров, иссечение спинно-мозговой грыжи. Образовавшийся гигантский кожный дефект удаётся полностью закрыть встречными кожными лоскутами (рис. 2 з).



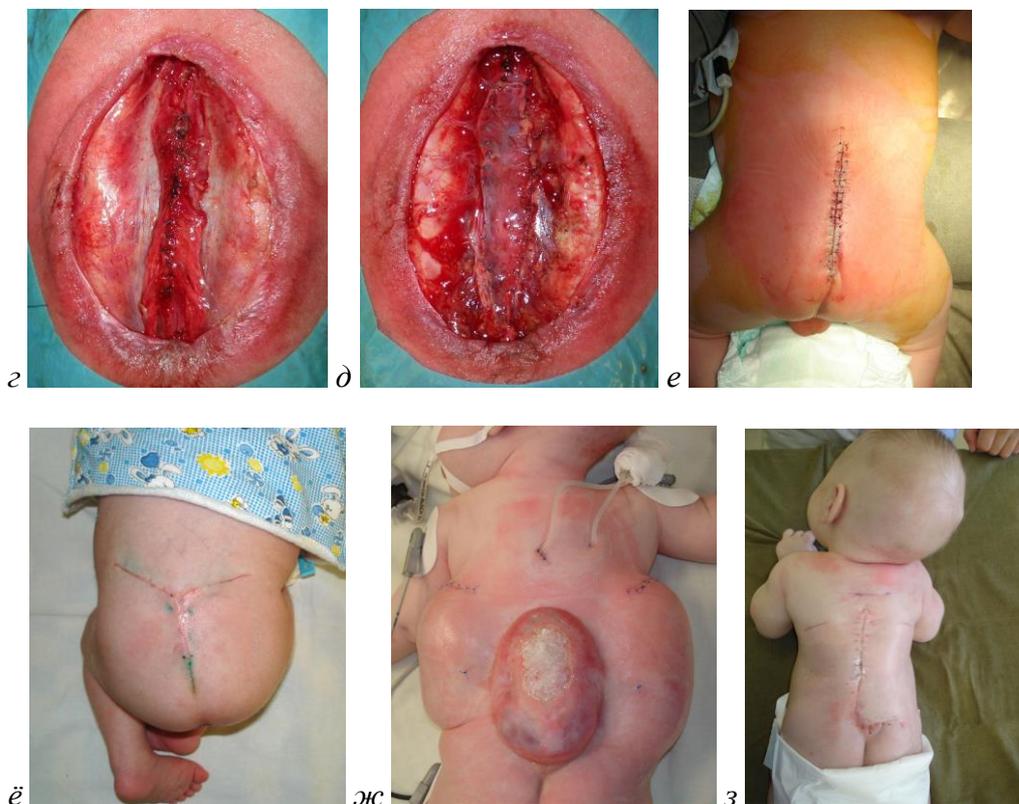


Рис. 2. Этапы иссечения спинно-мозговых грыж. *а, б* – внешний вид спинно-мозговой грыжи до операции; *в* – нервная плакода и корешки спинно-мозговых нервов отделены от стенок грыжевого мешка; *г* – нервная плакода ушита в виде трубки за мягкую оболочку; *д* – пластика дурального мешка; *е, е'* – фотографии пациентов после иссечения спинно-мозговых грыж; *ж* – растяжение кожных покровов спины с помощью подкожных экспандеров; *з* – фотография пациента после иссечения гигантской спинно-мозговой грыжи с предварительным растяжением кожи спины с помощью экспандеров.

При сопутствующей прогрессирующей гидроцефалии у детей с врождёнными спинно-мозговыми грыжами, в большинстве случаев эффективна *эндоскопическая III-вентрикулостомия в комбинации с двусторонней плексусэктомией*. Дальнейшее прогрессирование гидроцефалии наблюдается у менее половины пациентов, что требует имплантации вентрикулоперитонеального шунта. Следует отметить, что у шунтированных детей со спинно-мозговыми грыжами чаще проводятся ревизии шунтирующих систем в связи с их дисфункцией.

Липоменингомиелоцеле являются вариантом спинно-мозговых грыж. Отличительными особенностями являются: наличие гиперплазированной жировой ткани в составе грыжевого мешка, наличие спинальных липом на уровне грыжевого образования и, как правило, минимально выраженная неврологическая симптоматика. Спинальные липомы при липоменингомиелоцеле являются своего рода пороком развития, а не опухолевым заболеванием. Радикальное удаление спинальных липом может привести к ухудшению неврологической симптоматики. В нашей практике мы их удаляем в пределах тканей при стимуляции которых мы не получаем ответов при проведении интраоперационной электронейромиографии. Остаточные липомы, как правило, небольших размеров и не влияют на состояние пациентов. Приведены фотографии, МР томограммы до и после операции и интраоперационные фотографии пациентов с липоменингомиелоцеле пояснично-крестцовой области (рис. 3).

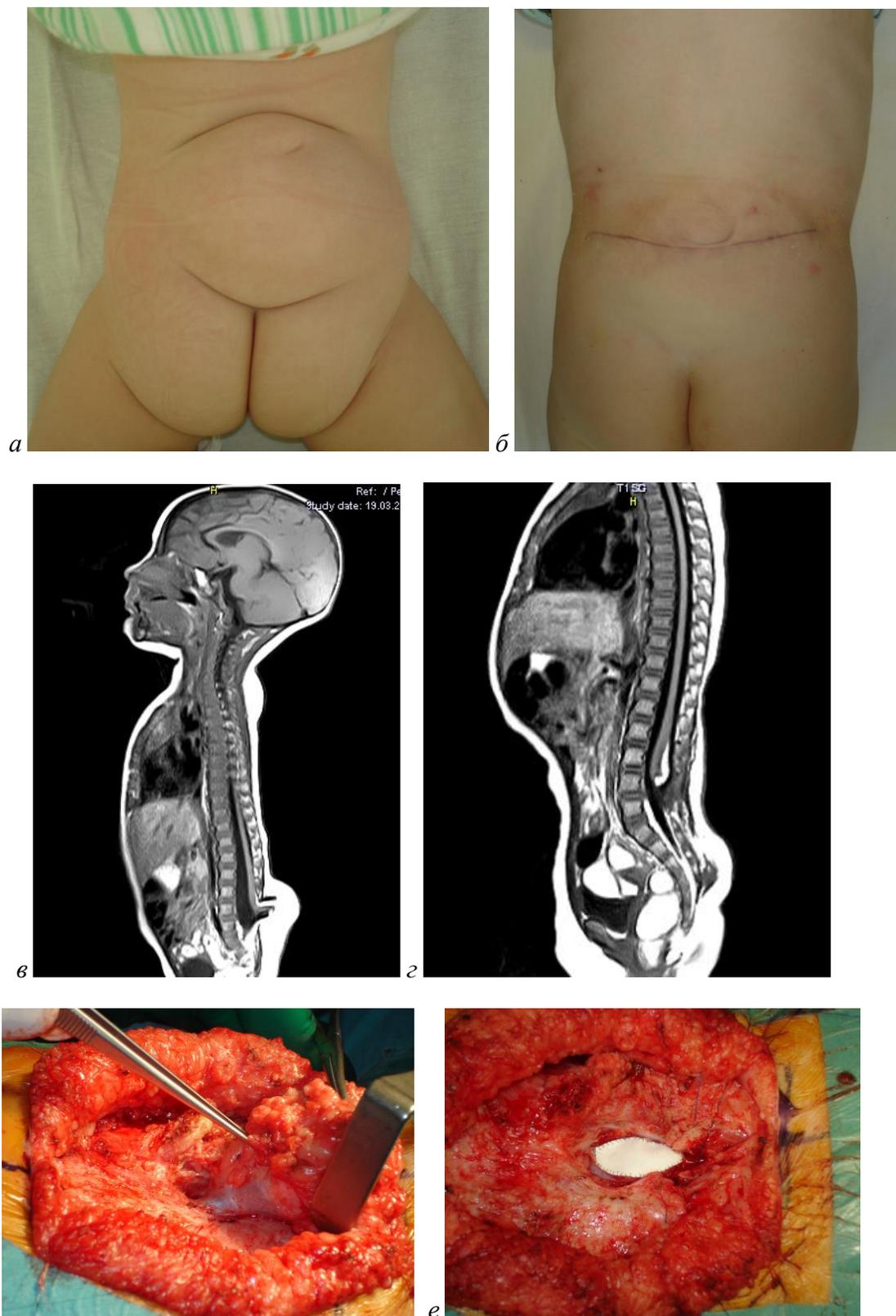


Рис. 3. Фотографии пациента с липоменингоцеле пояснично-крестцовой области до (а) и после (б) операции. МР томограммы до (в) и после (г) иссечения липоменингоцеле пояснично-крестцовой области. Интраоперационные фотографии пациента с липоменингоцеле пояснично-крестцовой области: д – выделение грыжевого мешка, е – образовавшийся дефект твёрдой мозговой оболочки устранен с помощью синтетической заплатки (искусственная твердая мозговая оболочка).

Устранение фиксации спинного мозга. В своей практике мы сталкиваемся с первичной и вторичной фиксацией спинного мозга. Первичная фиксация спинного мозга проявляется укорочением и утолщением (более 2 мм) конечной нити и аномально низким расположением

элементов спинного мозга (ниже уровня L2 позвонка) (рис. 4 а). В данных случаях проводится ламинотомия на уровне 1 позвонка, выделение терминальной нити и ее рассечение. Вторичная фиксация спинного мозга встречается у пациентов после иссечения спинно-мозговых грыж (рис. 4 б, в). В данных случаях каудальные отделы дисплазированного спинного мозга фиксированы к задней стенке дурального мешка рубцово-спаечным процессом. Хирургическое вмешательство заключается в отделении каудальных отделов спинного мозга от задней стенки дурального мешка. С целью предотвращения рефиксации, дисплазированные каудальные отделы спинного мозга ушиваются в виде трубки за мягкую мозговую оболочку, завершается операция экспансивной дурапластикой с вставкой из синтетического заменителя твердой мозговой оболочки. Операции при фиксированном спинном мозге нами проводятся исключительно с использованием микрохирургической техники и под контролем интраоперационного нейромониторинга.

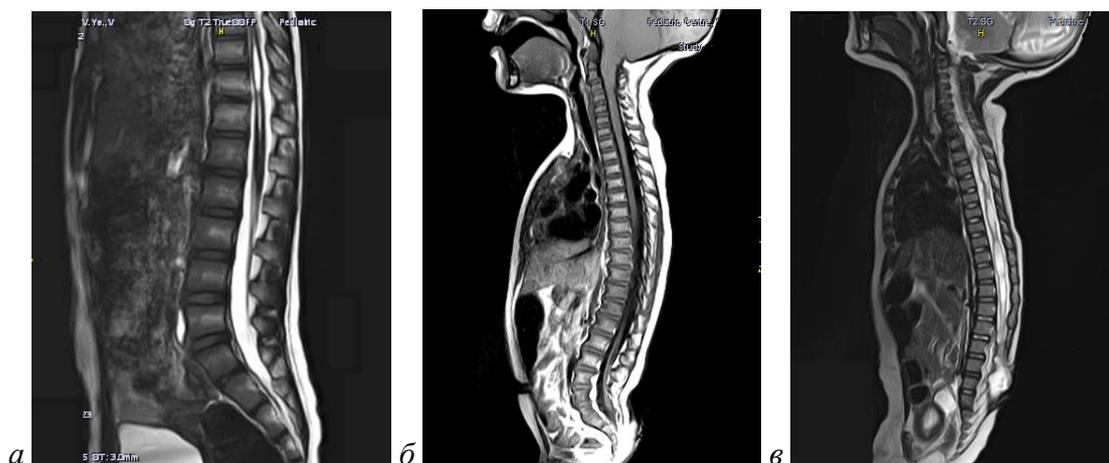


Рис. 4. МРТ пациентов с первичной (а) и вторичной (б, в) фиксацией спинного мозга.

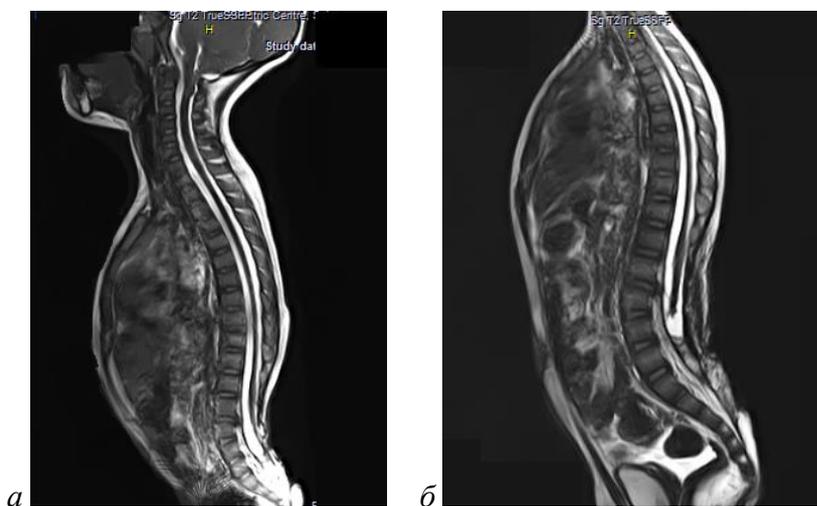


Рис. 5. МРТ пациентки 4 лет до (а) и после (б) устранения вторичной фиксации спинного мозга.