

## СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ ВРОЖДЕННЫХ СПИННОМОЗГОВЫХ ГРЫЖ НА ЭТАПЕ РАННЕГО ДИАГНОСТИРОВАНИЯ



Файзимуродов Фахриддин Толибович, Гайбиев Акмаль Ахматжонович  
Самаркандский государственный медицинский университет, Республика Узбекистан, г. Самарканд

### ТУҒМА ОРҚА МИЯ ЧУРРАСИНИ ЭРТА ТАШҲИС ҚЎЙИШ БОСҚИЧИДА ЗАМОНАВИЙ АСПЕКТЛАРИ

Файзимуродов Фахриддин Толибович, Гайбиев Акмаль Ахматжонович  
Самарканд давлат тиббиёт университети, Ўзбекистон Республикаси, Самарканд ш.

### MODERN ASPECTS OF CONGENITAL SPINAL HERNIA AT THE STAGE OF EARLY DIAGNOSIS

Fayzimurodov Fakhriddin Tolibovich, Gaybiev Akmal Akhmatjonovich  
Samarkand State Medical University, Republic of Uzbekistan, Samarkand

e-mail: [drfayzimurodov92@mail.ru](mailto:drfayzimurodov92@mail.ru)

**Резюме.** СамМУ клиникаси қошидаги болалар неврологияси ва нейрохирургия бўлимида 2020-2024-йилларда 56 нафар боланинг туғма умуртқа погонасининг чуррасини жарроҳлик йўли билан даволашнинг янги усуллари самарадорлиги баҳоланди. Катта [5 дан 7 см гача] ва гигант [7 см дан ортиқ] орқа миё учун юмшоқ тўқималарнинг нуқсонини ёпиш учун жароҳатнинг қўшни жойларидан олиннадиган, тери билан озикланадиган, кўчувчи лоскутлардан фойдаланиш лозим. Гидроцефалия билан боғланган умуртқа погонаси чуррасида лумбал-перитонеал шунт ўрнатиладиган бир босқичли чурра кесиши ёки ликворшунтли 2 босқичли операциясини ўтказиш лозим.

**Калим сўзлар:** туғма орқа миё, менингорадиколоцеле, лумбоперитонеал шунт.

**Abstract.** The effectiveness of new methods of surgical treatment of congenital spinal hernias was assessed in 56 children in the pediatric neurosurgical department at the clinic of Samara Medical University from 2020 to 2024. In case of large [5 to 7 cm] and giant [more than 7 cm] spinal hernias, it is necessary to use displaceable flaps or pedicled flaps taken from adjacent areas of the wound to close the soft tissue defect. In case of spinal hernias combined with hydrocephalus, it is necessary to perform a one-stage herniotomy with the installation of a lumbo-peritoneal shunt or a two-stage cerebrospinal fluid shunt operation.

**Key words:** congenital spinal hernia, meningoradiculocele, lumbo-peritoneal shunt.

Врожденные пороки развития спинного мозга, или врожденные спинномозговые грыжи (ВСГ), отличаются многообразием спектральных аномалий развития, где особую роль играет значение визуализации, клинических симптомов и осложнений, что создает трудность однозначных постановок диагноза [1, 5, 9]. Зарубежные авторы используют, термин «спинальная дизрафия», при описании ВСГ, данное название служит в качестве отображения многофункциональных аномалий развития спинного мозга, формирующихся в первые недели эмбрионального развития, при этом выявляется расщепление срединной линии мезенхимальной, костной и нервной ткани на уровне спинного мозга, чаще в пояснично-крестцовой области в 90% случаев, следующей зоной поражения является грудной отдел позвоночника до 8% и шейный отдел, самые редко встречающиеся аномалии позвоночника до 2% [2, 6, 10]. В основе патомеханизма ВСГ лежит недостаток формирования нервной трубки. Распространение

данной патологии [по уровню значимости] занимает второе место после порока сердца, в среднем достигает 3 ребенка на 1000 живорожденных, при этом ранее эти цифры достигали большего числа, но в связи с огромной профилактической работой первичного звена [например, прием фолиевой кислоты], вероятность данной патологии уменьшилась за последние десятилетия [3, 7, 11]. Так как, существует взаимосвязь в период эмбрионального развития нервной трубки с различными формированиями других органов, прослеживается параллельное образование аномалий других частей, если это каудальной уровень, обнаруживается проблема аноректальных или уrogenитальных аномалий; взаимосвязь с хордой, отражается на аномалии развития внутренних органов или грудной клетки, в виде дисфункции пищеварения или дыхания [4, 8, 12]. Такое сочетание аномалий [очень часто не совместимые с жизнью, определяют, как синдром VACTERL (verteбральный, норектальный, сердечный, трахеальный, пищеводный,

почечный) или синдром Клиппеля-Фейля [17, 21, 25]. В изучение ВСГ, участвуют все специалисты [неонатологи, неврологи, нейрохирурги, педиатры, нейрогенетики], по всему миру, многие исследования посвящены изучению причинам возникновения болезни, но до сих пор нет точного ответа на вопрос этиологических факторов заболевания. В своем большинстве литературные источники научных исследований основаны на незначительных показателях специфических генов [участвующих в формировании дефекта спинного мозга]: MTHFR, MTHFD1, MTRR, VANGL1, VANGL2, CELSR1 и FUZ [14, 18, 22]. На сегодня самыми изученными считаются группа генов [одноуглеродного фолата], возможно участвующих в формирование фолиевой кислоты [которая в свою очередь играет роль в становление ВСГ]. По мнению многих авторов [Schorah C, 2015; Blount JP, 2019], фолиевая кислота играет осевую позицию в профилактике ВСГ и являясь сильным антиоксидантом, может компенсировать недостаточность медиатора гомоцистеина [13, 19, 27]. MTHFR - наиболее изученный ген или один из его вариантов С677Т взаимосвязан с аномалией развития спинного мозга. Из-за малочисленных результатов исследования, данный факт является сомнительным, следовательно, до сегодняшнего времени, изучение генов [заслуживающих доверия], находится в процессе рассмотрения и анализа [16, 28, 34]. Процесс формирования позвоночного столба, спинального канала, проходит достаточно сложный уровень, с соблюдением определенных этапов. Нарушения на каком-либо из этапов нормального формирования, приводит к врожденным порокам развития позвоночника и спинного мозга.

Классификация ВСГ, основывается на клинических и визуализационных показателях; деление ВСГ зависит от уровня выпячивания [грыжи] и подразделяются на две основные группы [открытые и закрытые], при этом в «открытых» грыжах происходит контакт с внешней средой, структуры нервной ткани и мозговых оболочек. В ситуациях закрытой формы ВСГ, имеется двойственность, один из вариантов это с образованием под кожей и без подкожным образованием [15, 29, 37]. Помимо этого, разделение идет по методу простого дистрофического уровня и сложных процессов. Классификация дополняется показателями данных нейровизуализации [МРТ], для постановки топического диагноза и обнаружения сопутствующих врожденных пороков развития, для определения тактики лечения и дальнейшей реабилитации. МРТ на сегодня является основным методом диагностики, которое дает возможность увидеть патологический процесс в пространственном разрешении всех тканей, с учетом возрастной тенденции пациентов [новорожденные, дети до года], диагностика не требует ионизирующего излучения, используется МРТ с напряжением поля 1,5 Т [или выше]. В стандартных условиях [по протоколу], достаточно применение сагиттальных T1- и T2-взвешенных изображений, в зависимости от необходимости анализа или по ходу всего позвоночника или определенного участка [20, 36, 44]. Литературные источники научных результатов описывают и рекомендуют в отдельных случаях

использовать характерные аксиальные T1- или T2-взвешенные изображения, при этом толщина среза в среднем находится в пределах 3,0 мм [23, 39, 47]. Использование повышенных T2-взвешенных изображений, помогает произвести и рассмотреть рисунок в формате SD [D 5]. Практические врачи часто используют другие методы диагностики, это нейросонография, ультразвуковые исследования, электронейромиографию, метод транскраниальной магнитной стимуляции, но роль всех этих методов исследования не может сравниться с МРТ исследованием, так как мало информативно и ограничено по возрасту.

Существуют несколько видов [подтипов] ВСГ, которых отличает размер поражения, уровень, изменения в структуре кости и нервной системы, что позволяет рассматривать каждый характер поражения по отдельности. Миеломенингоцеле [myelomeningocele] один из вида ВСГ, относится к достаточно сложным и тяжелым заболеваниям, с не закрытым спинальным каналом, выпячиванием всего патологического процесса наружу [мозговых оболочек, спинного мозга, нервных окончаний], в данной зоне отсутствуют кожные покровы [24, 38, 48]. Распространённость находится в пределах 1-2 пациента на 1000 живорождённых [данные европейского сообщества неонатологов], важно отметить, что по частоте сочетанных врожденных поражений [85%], миеломенингоцеле стоит на первом месте, это гидроцефалия или мальформация Киари. Со стороны нервной системы отмечаются пирамидные нарушения в виде парезов [плегии] в ногах чаще вялого характера, нарушения чувствительности [отсутствие], тазовых нарушений [задержка или недержания мочи, кала]. При сочетанном пороке развития, с присоединением патологических знаков головного мозга, выявляются симптомы со стороны черепно-мозговых нервов, такие как косоглазие, бульбарных нарушений; признаки гипертензии, с присоединением общемозговых расстройств, такие как рвота, возбуждение, судорожная готовность [31, 35, 41]. Научные и экспериментальные исследования в вопросах патомеханизма миеломенингоцеле, высказывают предположения, одно из которых это неспособность нервной трубки к закрытию [в начале эмбриогенеза] или второе предположение, после закрытия нервной трубки, под действием факторов нарушения, к раскрытию сформировавшейся трубки. При этом, ученые, прослеживают закономерность, нарушение нейрорегуляции в первом случае, приводит к открытому типу ВСГ [Kalien B, Robert E, 1998], если нервная трубка не успевает соединиться, эктодерма вынуждена присоединиться к нервным тканям (нервная пластинка), что в свою очередь создает изъян (отсутствие участка кожи в зоне выпячивания грыжи) Соответственно, при осмотре пациента, обращает на себя внимание, эпидермальная анатомическая структура, внешнее повреждение кожи и слой нервной ткани, спинного мозга. Как следствие, парное утолщение эктодермы, в качестве зачатка перестает действовать и нарушает миграцию мезенхимальной области нервной трубки, создает повреждение и не состоятельность костно-мышечной ткани. Факторами риска развития таких врожденных нарушений

являются, любые не благоприятные воздействия, меняющие структуру жидкости [амниотической]. Неврологическая симптоматика, закономерно зависит от уровня поражения, от анатомической заинтересованности структур головного и спинного мозга. Так, если это пояснично-крестцовая область, то недостаточность формируется в зоне нижних конечностей [нижняя параплегия, тазовые нарушения, скелетная деформация, парез кишечника], кроме того, за счет поражения заднего мозга, затронуты структуры головного мозга. Показаниями к МРТ диагностике у детей, рожденных с миеломенингоцеле, является необходимость для изучения более развернутой картины поражения структуры костно-мышечно-нервной системы, для решения вопроса тактики лечения, за частую врачи неонатологи редко прибегают к методу нейровизуализации, поскольку диагноз, чаще всего устанавливается при профилактическом УЗИ у беременной женщины и подтверждается сразу после рождения ребенка [26, 32, 40].

Миелоцеле - это врожденная спинномозговая грыжа, относительно редко встречающаяся форма, как и миеломенингоцеле представляет собой открытый тип грыжи, где в мешке грыжи скапливается спинной мозг, покрытый оболочками спинного мозга и накапливается спинномозговая жидкость. Но в отличие от миеломенингоцеле отсутствует иррадиация субарахноидального пространства позади грыжевой массы, менингоцеле [Kalien B, Robert E, Harris J., 1998]. Причинно-следственные признаки на период эмбриогенеза и клинико-неврологическая симптоматика, имеет схожесть с миеломенингоцеле, даже по признакам сочетанных врожденных пороков в головном мозге, сердца, внутренних органов. Изменения на снимках визуализации, МРТ диагностики тождественны признакам при миеломенингоцеле, но без признаков менингоцеле. Как было представлено выше, данный вид ВСГ имеет открытую форму, соответственно, сопровождается поражением кожи и подкожной клетчатки по средней линии и непосредственно соприкасается с внешней средой, но при этом не вываливается большой массой наружу, а практически находится на одной плоскости с уровнем кожи [миелоцеле] или отмечается легкое выдавленность по уровню плоскости [миелошизис], за счет отсутствия растяжения в субарахноидальном пространстве, при этом участки спинного мозга [пораженной области] присоединены к фронтальной [центральной] перегородке анатомически сформированной эктодермы плагоды [33, 45, 49]. В свою очередь исходящие из спинного мозга корешки, следуют по направлению к субарахноидальному пространству и пытаются выйти из отверстий [30, 42, 46]. Гемимиело[менинго]целе - один из очень редко встречающихся видов ВСГ, представляющий, так же протеолиз со стороны спинного мозга, где наблюдается асимметрия поражения первичной нейрорегуляции. По отношению расположения грыжи, имеется двойственность, по типу открытой и закрытой, отличием при этом является признак увеличения субарахноидального пространства, где увеличение поднимает грыжу над поверхностью кожи, а понижение уровня опускает грыжу или держит на

уровне с кожи. В период эмбриогенеза под действием факторов разрушения происходит нарушение нейрорегуляции, по данным литературных научных источников, из-за мутантного слияния осевого скелета по всей длине, что нарушает продольный тяж (его эластичность) приводящей к не правильному формированию хорды по всей длине центральной нервной системы, и зависит от не правильного формирования на уровне только одного из полушарий. Клиника поражения визуально представляет, больше всего ортопедические изменения, например, нарушенная установка стоп [или стопы], вялость в нижних конечностях, тазовые нарушения [энурез, энкопрез], важно отметить, что признаки неврологических симптомов имеют асимметричность, что создает необходимость дифференцирования с острыми вялыми параличами [или полиомиелитом] [5, 23, 43]. Визуализация [с усилением], приданной форме ВСГ, вырисовывает картину фиброзной или костной шпоры перегораживающий уровень позвоночного канала. Но встречаются случаи отсутствия таких перегородок, при этом Весь процесс изменений сосредоточен в дуральном мешке [10, 22, 38]. Кроме того, область гемимиеломенингоцеле, параллельна уровню разъединения спинного, с поражением с кожи и подкожного слоя на стороне грыжи и имеет взаимосвязь с поверхностью, что создает необходимость дифференцировать наличие гемимиеломенингоцеле и гемимиелоцеле, по данным МРТ, основным отличием является уровень субарахноидального пространства.

Следует отметить важную составляющую всех открытых ВСГ, при всех случаях [без исключения], отмечается мальфармация Киари, и должно пониматься как совокупность или неразрывность с данными пороками развития. Мальфармация Киари, достаточно сложный и тяжелый признак, основной механизм развития которого связан с уменьшением спинномозговой жидкости, выхода из амниотического мешка, что приводит к нейрорегуляторным способностям четвертого желудочка [25, 39, 47]. На МРТ легко просматриваются признаки сокращения со стороны задней ямки, грыжа в зоне ствола мозга [иногда в области миндалин или мозжечка], кроме того выявляются признаки расширения желудочковой системы, дегенеративные нарушения в мозолистой кости, и аномальное развитие кости черепа.

Закрытые формы ВСГ, частыми из которых является Липомы с дефектом твердой мозговой оболочки, термин которого, объединяет по смыслу группу особых типов врожденных аномалий, таких как липомиеломенингоцеле, липомиелоцеле, совокупность данных грыж представляет единый патомеханизм заболевания, а отличием служит особенность расположения грыжи по отношению к спинному мозгу зависит которые разделяют общий патофизиологический процесс. Распространенность по последним статистической информации, по отношению всех ВСГ практически 80%, по отношению всех закрытых форм в среднем 17%. В период формирования нервной трубки, на момент эмбриогенеза, происходит сбой нейрорегуляции, в начальные сроки, где происходит патологический феномен разделения эктодермы и нейроэктодермы, что

дает возможность тканевой мезенхиме внедриться в нервную трубку и образовать на месте прохождения липоматому, нарушающая весь дальнейший нормативный процесс развития [4, 20, 42]. Клинические симптомы вытекают из особенностей формирования грыжи-липомы, так заметной оказывается образовавшаяся подкожная выпуклость, с наличием жировой ткани на поверхности межъягодичной складки, при этом ягодичные мышцы выглядят ассиметрично. В 60% случаях у новорожденных детей выявляются характерные кожные покровы, в виде гипертрихоза, капиллярных гемангиом, дермального синуса или ямочки. Сами липомы [если не применить ранее хирургическое вмешательство, имеют способность увеличиваться, [растут вместе с ребенком]. При визуализации, МРТ диагностике, обнаруживается интрадуральная жировая масса, плотно присоединившееся к оболочкам спинного мозга, так называемый тяж-липома, данный симптомокомплекс, чаще всего не соединен с другими частями внутренних органов, существует самостоятельно, но усугубляют процесс компрессией важных органов, в первую очередь с давлением на спинной мозг [3, 27, 49].

Липомиеломенингоцеле - это соединение подкожно жирового слоя с врожденной спинномозговой грыжей (менингоцеле). Анализ результатов МРТ диагностики, указывает на признаки увеличение в ширину участков спинномозгового канала параллельно с эскалацией субарахноидального пространства. При этом, спиной мозг под давлением опускается вниз и невольно проходит в среду менингоцеле и присоединяет подкожную липому [6, 24, 40]. Такое состояние, при котором происходит взаимодействие жировой массы [липомы] со спинным мозгом, находится, как водиться, вне позвоночного канала и вне срединной линии [7, 21, 35]. Помимо этого, корешки от спинного мозга выходят за пределы нужного направления, и преобладают на стороне менингоцеле, форма корешков изменена в длину [патологически удлинены], очень чувствительны к любым перемещениям; корешки расположенные ближе к зоне патологического процесса (липома), имеют наоборот, короткие корешки, что создает предпосылки к фиксированному спинному мозгу [12]. По основным структурным показателям, такие две формы как, Липомиелоцеле и липомиелошизис сочетают в себе патологический процесс по задней нервной дуге (что подтверждается на снимках МРТ), закономерно, что спинномозговой канал увеличен на столько, на сколько жировая грыжа имеет размер [в ширину], но при этом не наблюдаются симптомы характерные для менингеальной грыжи или расширения субарахноидальной области [2, 26, 44]. Что же отличает эти две формы? Только уровень прилежащих границ [каната и жировой массы], если граница на уровне нервной дуги, то это липомиелоцеле, если эта граница располагается по внутренней части позвоночного канала, то это липомиелошизис [1, 15, 31]. Не смотря на то, что липомиелошизис в практике врача неонатолога наблюдается больше, чем липомиелоцеле, в постановке диагноза используют как взаимозаменяемые, так как сложно определить разницу между ними, из-за тяж-липомы и общего симптомокомплекса Менингоцеле — ВСГ, имеющий уплотнение в виде соединения спинномозго-

вых оболочек [паутинной и твердой], проходящие по задней части *spina bifida*; при этом во внутреннем содержании грыжи отсутствует нервная ткань, соответственно это сказывается на незначительных органических неврологических нарушениях; визуально, грыжа напоминает кисту, оболочка которой состоит из мягкой ткани [в основном кожей]. При рождении пациента, врач неонатологи обнаруживает, в области пояснично-крестцового отдела гемангиому, набухание (хвост). Анатомическая особенность созревания оболочек в эмбриональный период разная по времени, так твердая оболочка созревает поздно, поэтому ВСГ - менингоцеле, образуются на период, 7-8 й недели беременности. Теория формирования данной формы грыжи, в соответствии современных методов исследования, это нарушенный [сбой] процесс отделения мозговой оболочки и эктодермы. Распространение Менингоцеле по статистическим данным приблизительно, находится в пределах 11%, при этом 2,5% наблюдаются из всех форм, закрытых ВСГ. На рисунках визуализационного изображения (МРТ) менингоцеле, представляет наружную спиральную грыжу, содержимое грыжи, при этом заполнено спинномозговыми оболочками и ликвором [14, 28, 46]. При использовании варианта визуализации уровнем Т 2 - изображения, можно определить, в некоторых случаях, корешки внутри грыжевого мешка [11, 19, 41].

Еще одним вариантом ВСГ является Миелоцистоцеле, отличием данной грыжи считается внутреннее содержание, гидросирингомиелическое. Вторым отличием это зональность, когда Миелоцистоцеле, обнаруживается на любом из участков позвоночника. Когда грыжа располагается в районе пояснично-крестцовой границ то имеет название термальная грыжа, если в верхних отделах позвоночника, соответствует нетерминальному происхождению. Терминальная подгруппа миелоцистоцеле распространяется, примерно до 6% всех случаев закрытых грыж, отличается гендерной особенностью, бывает чаще у девочек, причиной грыж термального вида, соответствует патологическому нарушению (сбою в эмбриональном развитии) за счет вторичных факторов нарушения [12, 30, 36]. А вот не термальная группа грыж зависит от нарушения первичного формирования нейрорегуляции, когда нервная трубка не может отделиться от эктодермы, что и приводит к дефекту на спинальном уровне. Так как, нервная трубка не разделена, то в дальнейшем образуется фибронейроваскулярный тяж, и располагается по уровню твердой мозговой оболочки и присоединяется накрепко к эктодерме, в свою очередь ликвор, найдя себе выход для заполнения формирует гидросирингомиелическую цистерну [13, 33,37]. МРТ при таких грыжах, показывает полость в виде гидросирингомиелической составляющей, как пролонгирование эпендимального канала, где закономерно ликвор сирингомиелии не соединяется с ликвором менингоцеле [16, 32, 48]. Визуализация нетерминального миелоцистоцеле, представляет собой акцент стенки по задней стороне гидросирингомиелической кисты в зоне раздвоения позвонков, важно отметить что передняя стенка спинного мозга не меняется и находится в позвоночном канале. [17, 29, 45]

Таким образом, врожденные спинномозговые грыжи, иллюстрируют большую многообразную группу патологических (аномальных) заболеваний, самого сложного формирования в период эмбриогенеза это спиной мозг. Все ВСГ имеют тенденцию к выпячиванию, чаще в пояснично-крестцовом отделе, при этом одна позиция имеет особенность к открытому выходу (с разрывом кожных покровов), вторая, закрытые формы, при которых имеется изменение кожного покрова в области грыжи обнаруживают поражение кожи. Из этих двух крупных разновидностей, тяжелой формой считается открытая, из-за соприкосновения с окружающей средой инфицирования; из-за структурных компонентов внутреннего содержания грыжи; но самым фактом, который должен настораживать, считается осложнения в виде сердечно-сосудистой недостаточности, дыхательных нарушений, парезов кишечника и тазовых нарушений [8, 18, 34]. Золотым стандартом в постановке диагноза считается на сегодня МРТ диагностика с позиции знаний эмбриогенеза в норме и патологии, в совокупности с дополнительными анализами генов, и инструментальных методов диагностики.

#### Литература:

1. Ахмедиев М.М. и др. Врожденные спинномозговые грыжи у детей и их хирургическое лечение // *Международный неврологический журнал* 8 [30] 2009
2. Белиал Е.С., Худякова Н.А. Изменение возбудимости коры мозжечка в раннем постнатальном онтогенезе // *Научное издание «Поленовские чтения»: материалы X научно-практической конференции; Санкт-Петербург, 2020. С. 300*
3. Иванов С.В., и др. Spina bifida: мультидисциплинарная проблема [обзор литературы] // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2021. Т. 11, № 2. С. 201–213.
4. Иванов Станислав Вячеславович, Кенис Владимир Маркович, Щедрина Анна Юрьевна, Онуфрийчук Олег Николаевич, Ходоровская Алина Михайловна, Осипов Игорь Борисович, Сарычев Сергей Александрович Spina bifida: мультидисциплинарная проблема [обзор литературы]. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*, [2021]. 11 [2], 201-213.
5. Кокорина НВ, Малиновская ЮВ, Ершова-Павлова АА. Эпидемиологический мониторинг врожденной спинномозговой грыжи в условиях антропогенной нагрузки у населения Беларуси. *Журнал Белорусского государственного университета. Экология*. 2020;2:67–77.
6. Логачева Е.Н., Петрова Е.В., Халиков А.Д., Коротеев А.Л. Пренатальная диагностика врожденной гемангиомы мягких тканей спины плода // *Лучевая диагностика и терапия*. 2022. Т. 13, № 2. С. 94–99.
7. Маджидова, Ё., & Эргашева, Н. Аномалии развития спинного мозга и позвоночника у детей // *Каталог монографий*, [2023]. 1[1], 1–201. извлечено от <https://inlibrary.uz/index.php/monographs/article/view/19758>
8. Морозов С.Л., и др. Spina bifida. современные подходы и возможности к диагностике, лечению и реабилитации. *Практическая медицина*, [2020]. 18 [3], 32-37.
9. Мыкыев К.М., Замирбеков К.З. Черепно-мозговые грыжи и спинномозговые грыжи у детей: методические рекомендации для студентов / Бишкек: КРСУ, 2017. 28 с.
10. Николаев С.Н., Коварский С.Л., Меновщикова Л.Б., Писклаков А.В., Притыко А.Г., Хан М.А. Синдром миелодисплазии у детей [клиника, диагностика, лечение]: руководство для врачей / М: ИД «Практическая медицина», 2018. — 320 с.
11. Николаев Сергей Николаевич Морфофункциональные особенности синдрома миелодисплазии у детей. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*, [2015]. 5 [3], 82-92.
12. Овчинникова, Е. О., Миронов, М. Б., Мухин, К. Ю., Красильщикова, Т. М., Смирнов, Д. Н. Клинический случай spina bifida у ребенка, рожденного больной эпилепсией на фоне приема карбамазепина. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика*, [2014]. [S1], 39-44.
13. Сырчин Эдуард Федорович Синдром «фиксированного спинного мозга» при дизрафиях каудального отдела позвоночника и спинного мозга у детей // *Автореф. дис...к.м.н.*, Пермь 2005, 20 с.
14. Хабибов И.М., Бердиев Р.Н. Врожденные пороки развития неральной трубки – spina bifida [спинномозговая грыжа] в Республике Таджикистан. *Здравоохранение Таджикистана*. 2023;[3]:74-79.
15. Чудаков В.Б., Цап Н.А., Полежаева О.П., Шумихина Т.Л. Методы оперативного лечения спинномозговых грыж у детей грудного возраста / *Детская нейрохирургия: материалы II Всероссийской конференции; под ред. С.К. Горельшева, Екатеринбург, 27-29 июня 2007 г. - М.: МАКС Пресс, 2007. - с.105-106. - ISBN 978-5-317-01994-5.*
16. Agopian AJ, Canfield MA, Olney RS, Lupo PJ, Ramadhani T, Mitchell LE, Shaw GM, Moore CA. Spina bifida subtypes and sub-phenotypes by maternal race/ethnicity in the National Birth Defects Prevention Study. *Am J Med Genet Part A*. 2012;158A:109–115.
17. Agopian AJ, Canfield MA, Olney RS, Lupo PJ, Ramadhani T, Mitchell LE, Shaw GM, Moore CA. Spina bifida subtypes and sub-phenotypes by maternal race/ethnicity in the National Birth Defects Prevention Study. *Am J Med Genet Part A*. 2012;158A:109–115.
18. Asemi-Rad A, Heidari Z, Mahmoudzadeh-Sagheb H, Mehdipour Y, Moudi B, Shebak N, Ebrahimi S. “Prevalence of congenital anomalies and related factors in live births in Zahedan, Southeast of Iran: A cross-sectional study,” // *J Reprod BioMed* 2023; 21: 647–656.
19. Calzolari E, Bianchi B, Dolk H, Stone D, Milan M, EUROCAT Working Group Are omphalocele and neural tube defects related congenital anomalies?: Data from 21 registries in Europe [EUROCAT] *Am J Med Genet*. 1997;72:79–84.
20. Collins JS, Atkinson KK, Dean JH, Best RG, Stevenson RE. Long term maintenance of neural tube defects prevention in a high prevalence state. *J Pediatr*. 2011;159:143–149.e2.
21. Hassan Aboughalia, Sakura Noda, Teresa Chapman, Margarita V. Revzin, Gail H. Deutsch, Samuel R. Browd, Douglas S. Katz, and Mariam Moshiri Multimodality Imaging Evaluation of Fetal Spine Anomalies with

- Postnatal Correlation // RadioGraphics, 2021, № 7[41], 2176-2192
22. Holmes LB, Driscoll SG, Atkins L. Etiologic heterogeneity of neural-tube defects. *N Engl J Med.* 1976;294:365–369.
23. Holmes LB, Driscoll SG, Atkins L. Etiologic heterogeneity of neural-tube defects. *N Engl J Med.* 1976;294:365–369.
24. Holmes LB, Driscoll SG, Atkins L. Etiologic heterogeneity of neural-tube defects. *N Engl J Med.* 1976;294:365–369.
25. Jenkinson MD, Campbell S, Hayhurst C, Clark S, Kandasamy J, Lee MK, Flynn A, Murphy P, Mallucci CL. Cognitive and functional outcome in spina bifida-Chiari II malformation. *Childs Nerv Syst.* 2011;27:967–974.
26. Jenkinson MD, Campbell S, Hayhurst C, Clark S, Kandasamy J, Lee MK, Flynn A, Murphy P, Mallucci CL. Cognitive and functional outcome in spina bifida-Chiari II malformation. *Childs Nerv Syst.* 2011;27:967–974.
27. Juranek J, Salman MS. Anomalous development of brain structure and function in spina bifida myelomeningocele. *Dev Disabil Res Rev.* 2010;16:23–30.
28. Juranek J, Salman MS. Anomalous development of brain structure and function in spina bifida myelomeningocele. *Dev Disabil Res Rev.* 2010;16:23–30.
29. Kalien B, Robert E, Harris J. Associated malformations in infants and fetuses with upper or lower neural tube defects. *Teratology.* 1998;57:56–63.
30. Kalien B, Robert E, Harris J. Associated malformations in infants and fetuses with upper or lower neural tube defects. *Teratology.* 1998;57:56–63.
31. Kalien B, Robert E, Harris J. Associated malformations in infants and fetuses with upper or lower neural tube defects. *Teratology.* 1998;57:56–63.
32. Martinez-Frias ML. Primary midline developmental field. I. Clinical and epidemiological characteristics. *Am J Med Genet.* 1995;56:374–381.
33. Mazzola, C. A., et al. Dermoid inclusion cysts and early spinal cord tethering after fetal surgery for myelomeningocele. *The New England journal of medicine,* [2002]. 347[4], 256–259.
34. Medical Research Council Vitamin Study Research Group. Prevention of neural tube defects: Results of the Medical Research Council Vitamin Study. *Lancet.* 1991;338:131–137.
35. Medical Research Council Vitamin Study Research Group. Prevention of neural tube defects: Results of the Medical Research Council Vitamin Study. *Lancet.* 1991;338:131–137.
36. Mitchell, L. E., et al. [2004]. Spina bifida. *Lancet* [London, England], 364[9448], 1885–1895.
37. Monteiro D, et al. Prenatal diagnosis of fetal hemivertebra at 12 weeks of gestation *BMJ Case Reports* CP 2022;15:e251293.
38. Opitz JM, Gilbert EF. CNS anomalies and the midline as a “developmental field” *Am J Med Genet.* 1982;12:443–455.
39. Opitz JM, Gilbert EF. CNS anomalies and the midline as a “developmental field” *Am J Med Genet.* 1982;12:443–455.
40. Parker SE, et al Updated National Birth Prevalence estimates for selected birth defects in the United States, 2004–2006. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2010;88:1008–1016.
41. Parker, S. E., Yazdy, M. M., Mitchell, A. A., Demmer, L. A., & Werler, M. M. A description of spina bifida cases and co-occurring malformations, 1976-2011. // *American journal of medical genetics. Part A,* [2014]. 164A[2], 432–440. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.36324>
42. Parker, S. E., et al. [2014]. A description of spina bifida cases and co-occurring malformations, 1976-2011. *American journal of medical genetics. Part A,* 164A[2], 432–440.
43. Rittler M, Lopez-Camelo J, Castilla EE. Sex ratio and associated risk factors for 50 congenital anomaly types: Clues for causal heterogeneity. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2004;70:13–19.
44. Shaw GM, Carmichael SL, Kaidarova Z, Harris JA. Differential risks to males and females for congenital malformations among 2.5 million California births, 1989–1997. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2003;67:953–958.
45. Shaw GM, Velie EM, Schaffer D. Risk of neural tube defect-affected pregnancies among obese women. *JAMA.* 1996;275:1093–1096.
46. Stevenson RE, et al Decline in prevalence of neural tube defects in a high-risk region of the United States. *Pediatrics.* 2000;106:677–683.
47. Stevenson RE, Seaver LH, Collins JS, Dean JH. Neural tube defects and associated anomalies in South Carolina. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2004;70:554–558.
48. Stevenson RE, Seaver LH, Collins JS, Dean JH. Neural tube defects and associated anomalies in South Carolina. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2004;70:554–558.
49. Trapp, B., de Andrade Lourenção Freddi, T., de Oliveira Morais Hans, M., Fonseca Teixeira Lemos Calixto, I., Fujino, E., Alves Rojas, L. C., Burlin, S., Cerqueira Costa, D. M., Carrete Junior, H., Abdala, N., Tobaru Tibana, L. A., Takehara, E. T., & Dalul Gomez, G. A Practical Approach to Diagnosis of Spinal Dysraphism. *Radiographics: a review publication of the Radiological Society of North America, Inc.* [2021]. 41[2], 559–575.

### СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ ВРОЖДЕННЫХ СПИНОМОЗГОВЫХ ГРЫЖ НА ЭТАПЕ РАННЕГО ДИАГНОСТИРОВАНИЯ

Файзимуродов Ф.Т., Гайбиев А.А.

**Резюме.** Проведена оценка эффективности новых методов хирургического лечения врожденных спинномозговых грыж у 56 детей в условиях детского нейрохирургического отделения при клинике СамМУ с 2020 по 2024 гг. При больших [от 5 до 7 см] и гигантских [больше 7 см] спинномозговых грыжах для закрытия дефекта мягких тканей необходимо использование смещаемых лоскутов или лоскутов на питающей ножке, взятых из соседних участков раны. При спинномозговых грыжах в сочетании с гидроцефалией необходимо проведение одномоментной операции грыжесечения с установкой люмбо-перитонеального шунта или двухэтапной ликворошунтирующей операции.

**Ключевые слова:** врожденная спинномозговая грыжа, менингоградикулоцеле, люмбо-перитонеальный шунт.