

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ СО СПИНАЛЬНЫМИ ДИЗРАФИЯМИ

Ж.М. Арзикулов¹, М.М. Ахмедиев¹, У.М. Давлетярова¹, Т.М. Ахмедиев²

¹Республиканский специализированный научно-практический
медицинский центр нейрохирургии

²Ташкентская медицинская академия
г. Ташкент, Узбекистан

Резюме. *Цель исследования:* изучить результаты хирургического лечения и качество жизни детей с врожденными спинномозговыми грыжами.

Материал и методы. В исследовании были изучены результаты лечения 191 пациента с врожденными спинномозговыми грыжами. Для оценки качества жизни детей использовались неспецифическая шкала Lansky и новая разработанная шкала "Оценка качества жизни детей со спинномозговыми грыжами", которая позволила объективно оценить результаты лечения. Наличие гидроцефалии у больных со спинномозговой грыжей усугубляло клиническую картину заболевания, выражаясь в нарастающей неврологической симптоматике, отставании в психомоторном и физическом развитии.

Результаты. Применение алгоритма диагностики и лечения также привело к улучшению результатов хирургического лечения, что выразилось в регрессе неврологического дефицита и повышении качества жизни пациентов. Разработанный алгоритм ведения больных со спинномозговыми грыжами позволил дифференцировать подход к хирургическому лечению, и как следствие, улучшить результаты лечения и качество жизни больных. Выбор метода и этапов хирургического лечения при сочетанных аномалиях нервной трубки достоверно улучшал результаты хирургического лечения в виде регресса неврологического дефицита и улучшения качества жизни.

Выводы. Объективным методом количественной оценки качества жизни до операции и в послеоперационном периоде является шкала, разработанная нами, которая помогает оценить результаты лечения. Применение алгоритма диагностики и лечения привело к улучшению результатов хирургического лечения, проявившемуся в регрессе неврологического дефицита и повышении качества жизни пациентов.

Ключевые слова: спинномозговая грыжа, хирургическое лечение, результаты лечения, шкала качества жизни, дети.

METHODOLOGY FOR ASSESSING THE QUALITY OF LIFE OF CHILDREN WITH SPINAL DYSRAPHISMS

J.M. Arzikulov¹, M.M. Akhmediev¹, U.M. Davletyarova¹, M.M. Akhmediev²

¹Republican specialized scientific-practical medical center of neurosurgery

²Tashkent medical Academy
Tashkent, Republic of Uzbekistan

Summary. *Purpose of the study:* to study the results of surgical treatment and quality of life of children with congenital spina bifida.

Materials and methods. The study examined the results of treatment of 191 patients with congenital spina bifida. To assess the quality of life of children, the nonspecific Lansky scale and a new developed scale "Assessing the quality of life of children with spina bifida" were used, which made it possible to objectively assess the results of treatment. The presence of hydrocephalus in

patients with spina bifida aggravated the clinical picture of the disease, resulting in increasing neurological symptoms and retardation in psychomotor and physical development.

Results. The use of a diagnostic and treatment algorithm also led to an improvement in the results of surgical treatment, which was reflected in the regression of neurological deficits and an increase in the quality of life of patients. The developed algorithm for the management of patients with spina bifida allowed us to differentiate the approach to surgical treatment, and as a result, improve treatment results and the quality of life of patients. The choice of method and stages of surgical treatment for combined neural tube anomalies significantly improved the results of surgical treatment in the form of regression of neurological deficit and improved quality of life.

Conclusions. An objective method for quantitative assessment of the quality of life before surgery and in the postoperative period is a scale developed by us, which helps evaluate the results of treatment. The use of a diagnostic and treatment algorithm led to improved results of surgical treatment, manifested in the regression of neurological deficits and an increase in the quality of life of patients.

Key words: Spinal dysraphism, surgical treatment, treatment outcomes, quality of life scale, children.

Введение. Врожденные пороки центральной нервной системы (ВНР) ЦНС составляют около 25% от всех ВНР у детей и обуславливают выраженную неврологическую симптоматику [1-4]. Одним из ВНР ЦНС является спинномозговая грыжа. Спинномозговая грыжа (СМГ) относится к наиболее тяжелым врожденным порокам развития, при которых первичный дефект внутриутробного формирования позвоночника и спинного мозга сопровождается разнообразными вторичными изменениями со стороны головного мозга, тазовых органов и опорно-двигательного аппарата. Частота развития этого порока по данным различных авторов колеблется от 1:1000 до 1:3000 новорожденных [3,5]. По материалам ВОЗ в среднем 4-5 детей из 10 000 новорожденных появляются на свет с данной врожденной патологией [2,3,6]. У больных со СМГ наличие гидроцефалии отягощает клиническую картину заболевания. Утверждается, что это тяжелый контингент больных, так как у них грубо выражена неврологическая симптоматика, отставание в психомоторном и физическом развитии, а также сочетание спинномозговой грыжи и гидроцефалии с другими пороками развития [2,3,5-7].

Анализ приведенных публикаций свидетельствует, что большинство работ, посвященных изучению больных со СМГ, отражают вопросы диагностики и хирургические аспекты указанной проблемы, в то же время подробного освещения результатов хирургического лечения и качества жизни детей явно недостаточно. Причиной этого следует считать тяжесть патологии, частое сочетание множественных аномалий, отсутствие четкого алгоритма ведения больных с данной аномалией. Нет единого инструмента для изучения результатов лечения и качества жизни детей со СМГ.

Цель исследования: изучить результаты хирургического лечения и качество жизни детей с врожденными спинномозговыми грыжами.

Материалы исследования. Работа основана на анализе данных обследования и лечения 191 больных с врожденными спинномозговыми грыжами. Из них мальчиков – 103 (54%), девочек – 88 (46%). Возраст детей варьировал от 10 дней с момента рождения до 12 лет.

Из отобранных для исследования больных сформировано две группы: основную группу (ОГ) составили 97 пациентов, которым проводилось хирургическое лечение по разработанной нами компьютерной программе «Алгоритм ведения ребенка со спинномозговой грыжей». Контрольную группу (КГ) составили 94 детей, у которых хирургическое лечение проведено по традиционной методике. С целью изучения качества жизни и учета динамики заболевания в процессе лечения у больных были применены две шкалы: неспецифическая шкала Lansky [8] и разработанная нами специфическая шкала качества жизни: «Оценка качества жизни детей со спинномозговыми грыжами».

Результаты. Все 191 ребенок подверглись различным по объему и характеру, хирургическим вмешательствам. Объем и последовательность проведенных нами операций определялись с учетом выраженности и динамики клинических проявлений, а также с учетом анатомической структуры грыжевого мешка и сопутствующих аномалий.

При сочетании грыжи с гидроцефалией проводили этапные операции. При наличии гидроцефалии с высокой вероятностью разрыва грыжевого выпячивания с последующим истечением цереброспинальной жидкости, проводили шунтирующие операции в срочном порядке. Первый этап - шунтирующие

операции, направленные на ликвидацию гипертензионно-гидроцефального синдрома, и как следствие, предотвращение возможного разрыва грыжевого мешка. Последнее, при выраженной гидроцефалии, требовало экстренной операции. Помимо этого, проведение шунтирующих операций позволяло нам отсрочить проведение грыжесечения – второго этапа лечения, требующего серьезной предоперационной подготовки, нормализации показателей жизнедеятельности и

лабораторных данных. После ликвидации нарушения ликвородинамики у этих больных, вторым этапом проводили иссечение грыжевого мешка и пластику грыжевых ворот. При отсутствии признаков гидроцефалии и наличии угрозы разрыва (истончение, изъязвление) грыжевого мешка проводили оперативное вмешательство в срочном порядке по поводу герниотомии. Распределения больных по показаниям к операции отражены в таблице 1.

Таблица 1 – Распределение больных по срочности оперативного вмешательства

Срочность операции	ВПС		Герниотомия	
	Абс.	%±m	Абс.	%±m
Плановые операции	55	76,4±5	168	88,8±2,3
Отсроченные операции по поводу угрозы разрыва грыжевого мешка	15	20,8±4,8	12	6,3±1,8
Экстренные операции при разрыве грыжевого мешка	2	2,8±1,9	11	5,8±1,7
Всего	72	100	189	100

Из таблицы 1 следует, что в большинстве случаев операции проведены в плановом порядке. Шунтирующие операции 55 (76,4%) больным, 189 (98,9%) больным – герниотомия. В двух случаях отмечалась летальность после

ликворшунтирующей операции по причине тяжести порока.

В таблице 2 приведены операции: ВПС и герниотомия в обеих группах больных.

Таблица 2 – Проведенные операции: ВПС и герниотомия

Вид оперативного вмешательства	ОГ (n=97)		ГК (n=94)	
	Абс.	%±m	Абс.	%±m
ВПС 1-этапом	33	34±4,8	28	30±4,7
ВПС 2 этапом	3	3,1±1,7	8	8,5±2,9
Всего шунтирующих операций	36	37,1±4,9	36	38,3±5
Всего герниотомия	96	99±1	93	99±1

У 61 больного проведены ВПС первым этапом. После ликвидации нарушения ликвородинамики у больных, вторым этапом, проводили иссечение грыжевого мешка и пластику грыжевых ворот. У 11 (5,8%) больных после герниотомии появились клинические проявления гидроцефалии, которые нивелированы следующим этапом – шунтирующей операцией.

В ближайшем послеоперационном периоде обращали внимание на раннюю динамику гипертензионно-гидроцефальной симптоматики, проводили УЗИ-мониторинг, осмотр окулиста. При сочетанной аномалии спинного мозга (диастематомии, гидромиелии, костный шип, липома, дермальный синус) во время операции герниотомии устранялись сопутствующее аномалии.

У больных с липоменингоградикулоцеле для профилактики повреждения корешков,

предотвращения усугубления неврологического дефицита и минимизации хирургической травмы оперативное вмешательство производилось под контролем интраоперационного мониторинга, что обеспечивало безопасность хирургического вмешательства, позволяло повысить эффективность операции и улучшить качество жизни больных. На основе полученных результатов разработана компьютерная программа «Алгоритм ведения ребенка со спинномозговой грыжей», которая позволила определить пошаговые действия диагностических и лечебных мероприятий, оценить характер и течение заболевания, виды и степень неврологических нарушений, выявить сопутствующие патологии и выбрать соответствующую тактику лечения, а также наметить план реабилитационных мероприятий. В отдаленном послеоперационном периоде обращали внимание на возможность развития

вторичной фиксации спинного мозга – тетринг синдрома. С этой целью неоднократно проводили МРТ или КТ исследование позвоночника, ЭНМГ. При положительной динамике клинико-неврологической симптоматики и удовлетворительных результатах инструментальных исследований продолжали консервативную восстановительную терапию.

Обсуждение. Понятие «качество жизни» появилась в Index Medicus в 1977 г. и с тех пор широко используются в различных разделах медицины. Оценка параметров физического, психологического и социального функционирования больного ребенка, вызванных болезнью и лечением, должна проводиться в строгом соответствии со стандартизированной методологией исследования качества жизни [9-11]. Оценка качества жизни проводилась при поступлении, после операции и при выписке.

В дооперационном периоде самое большое количество детей составили дети с активностью 70 по шкале Ланского: в основной группе 29 (30,2±4,7%) детей, в контрольной группе 26 (28±4,7%) детей ($p<0,01$). В основной группе после операции «герниотомия» отмечалось увеличение количество детей с активностью 80 и 90 по шкале Ланского, составляя 25 (26±4,5%), 22 (22,9±4,3%) соответственно, отмечалось уменьшение количество детей с активностью 70 до 25 (26±4,5%). В контрольной группе тоже отмечалось увеличение количества больных с

активностью 80%, и 90%, но преобладали больные с активностью 80, составляя 25 (26,9±4,6%, $p<0,01$). Шкала Ланского хорошо отображала общую активность больного, но не отображала динамические изменения функции тазовых органов.

К сожалению, до настоящего времени отсутствуют данные, доказывающие надежность, обоснованность и чувствительность большинства методик оценки качества жизни у больных с патологией ЦНС. По данным мировой литературы и с позиций доказательной медицины, нет убедительных данных, основанных на многоцентровых, рандомизированных исследованиях, указывающих на стойкую, статистически достоверную корреляционную связь между объемом хирургического вмешательства, результатом лечения и качеством жизни больных, оперированных по поводу СМГ. А также нерешенной проблемой остаются факторы, влияющие на результаты хирургического лечения, остается неизвестным прогноз заболевания.

Наша шкала «Оценка качества жизни детей со спинномозговыми грыжами» чувствительнее, и специфичнее к больным со спинномозговыми грыжами, она обобщает количественные оценки клинико-неврологической симптоматики. Качество жизни детей со спинномозговыми грыжами по разработанной нами шкале представлено в таблице 3.

Таблица 3 – Качество жизни детей до- и после герниотомии по разработанной шкале

Баллы	Основная группа (n=96)				Контрольная группа (n=93)			
	До операции		После операции		До операции		После операции	
	abc	%±m	Abc	%±m	abc	%±m	Abc	%±m
Хорошее	6	6,3±2,5	33	34,4±4,8	14	15,1±3,7	26	28±4,7
Удовлетв.	53	55,2±5,1	50	52,1±5,1	35	37,6±5	40	43±5,1
Не удовлетв.	37	38,5±5	12	12,5±3,4	44	47,3±5,2	25	26,9±4,6

Из таблицы 3 видно, что увеличение числа больных с хорошим качеством жизни после операции отмечено в основной группе, по сравнению с контролем: дети с хорошим качеством жизни до операции составили 6,3±2,5% в основной группе и 15,1±3,7% в контрольной группе ($p<0,01$). В послеоперационный период эти цифры составили соответственно 34,4±4,8% и 28±4,7%. Больные с удовлетворительным качеством жизни в основной группе до операции составили 55,2±5,1% детей, в контрольной группе 37,6±5%. В послеоперационном периоде эти цифры составили соответственно 52,1±5,1% и 43±5,1% ($p<0,01$). Больные с неудовлетворительным качеством жизни в основной группе до операции составили 38,5±5% детей, в контрольной группе 47,3±5,2%. В

послеоперационном периоде эти цифры составили соответственно 12,5±3,4% и 26,9±4,6%. Эти показатели подтверждают то, что у детей в основной группе после операции герниотомии улучшалось качество жизни больше, чем у детей контрольной группы.

В основной группе до операции ВПС преобладали больные с активностью 50% по шкале Ланского, составляя 17 (47,2%) детей. В контрольной группе преобладали дети с активностью 60% (44,4%). После шунтирующей операции улучшилось качество жизни (активность) в обеих группах, преобладали детей с активностью 70%, составляя в основной группе 15 (41,7%) детей, в контрольной группе 16 (44,4%) детей. Шкала Lansky хорошо отображает динамику качества жизни после

операции ВПС, это связано с тем, что шунтирующие операции, в основном, улучшают активность и психику больного.

Таки образом, в основной и контрольной группах больных до шунтирующей операции преобладали дети с неудовлетворительным качеством жизни. После шунтирующей операции в обеих группах детей отмечалось увеличение числа детей с удовлетворительным качеством жизни и уменьшение числа детей с неудовлетворительным качеством жизни.

Выводы:

1. Увеличение числа больных с хорошим качеством жизни после операции отмечено в основной группе, по сравнению с контролем: дети с хорошим качеством жизни до операции составили $6,3 \pm 2,5\%$ в основной группе и $15,1 \pm 3,7\%$ в контрольной группе ($p < 0,01$).

2. Разработанный алгоритм ведения больных со спинномозговыми грыжами позволил

дифференцировать подход к хирургическому лечению, и как следствие, улучшить результаты лечения и качество жизни больных. Выбор метода и этапов хирургического лечения при сочетанных аномалиях нервной трубки достоверно улучшал результаты хирургического лечения в виде регресса неврологического дефицита и улучшения качества жизни.

3. Применение алгоритма диагностики и лечения также привело к улучшению результатов хирургического лечения, проявившемуся в регрессе неврологического дефицита и повышении качества жизни пациентов. Объективным методом количественной оценки качества жизни до операции и в послеоперационном периоде является шкала, разработанная нами, которая помогает оценить результаты лечения.

Литература

1. Боконбаева С.Д., Омурбеков Т.О., Шакирова У.Ш. Диагностика, тактика лечения и реабилитация детей с врожденным пороком развития ЦНС – спинномозговой грыжей. Бишкек; 2007. 72 с.
2. Иванов В.С. Пороки спинного и головного мозга у детей со спинномозговыми грыжами в республике Татарстан (клинико-нейровизуализационное исследование) [Автореф. дисс.]. М.; 2010. 24 с.
3. Мартыненко А.А. Хирургическое лечение детей со спинномозговыми грыжами (пренатальная и постнатальная диагностика и хирургическая коррекция) [Автореф. дисс.]. Омск; 2010. 23 с.
4. Хачатрян В.А. Спинальные дизрафии: нейрохирургические и нейроурологические аспекты. СПб.: Деятка; 2009. 304 с.
5. Anderson HA, Stuebing KK, Buncic R, Mazow M, Fletcher JM. Factors Associated With Strabismus in Spina Bifida Myelomeningocele. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2012;49(5):284-9.
6. Boyer KM, Yeates KO, Enrile BG. Working memory and information processing speed in children with myelomeningocele and shunted hydrocephalus: Analysis of the Children's Paced Auditory Serial Addition Test. J Inter Neuropsych Soc. 2006;12(03):305-13.
7. Эргашев Н.Ш., Дияров Н.А. Исманалиева М.М. Лечебная тактика при спинномозговых грыжах у новорожденных с синдромом открытой гидроцефалии. Материалы научно-практич. конф. «Актуальные проблемы нейрохирургии». Ташкент; 2008:57–58.
8. Lansky SB, List MA, Lansky LL, Ritter-Sterr C, Miller DR. The measurement of performance in childhood cancer patients. Cancer. 1987; 60(7):1651-6.
9. Новик А.А., Ионова Т.И. Исследование качества жизни в педиатрии. М.: Издание Российской академии естественных наук; 2008. 104 с.
10. Орлов Ю.А. Качество жизни детей, оперированных по поводу нейрохирургической патологии. Український нейрохірургічний журнал. 2007;3(39):63-65.
11. Körner I, Schlüter C, Lax H, Rübber H, Radmayr C. Gesundheitsbezogene Lebensqualität bei Kindern mit Spina bifida. Urologe. 2006; 45(5):620-11.

Для цитирования

Арзикулов Ж.М., Ахмедиев М.М., Давлетярова У.М., Ахмедиев Т.М. Результаты хирургического лечения детей со спинальными дизрафиями. Евразийский журнал здравоохранения. 2024;3:27-32. <https://doi.org/10.54890/1694-8882-2024-3-27>

Сведения об авторах

Арзикулов Жахонгир Музаффарович – базовый докторант, Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр нейрохирургии, г. Ташкент, Узбекистан. ORCID: 0009-0008-5536-1774; E-mail: jakhongir0107@yahoo.com

Ахмедиев Махмуд Мансурович – доктор медицинских наук, старший научный сотрудник, руководитель отдела детской нейрохирургии, Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр нейрохирургии, г. Ташкент, Узбекистан. ORCID: 0000-0002-4226-8262; e-mail: mahmudneuro@mail.ru

Давлетьарова Умида Махмудовна – врач-нейрофизиолог, Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр нейрохирургии, г. Ташкент, Узбекистан. ORCID: 0000-0001-8790-5029; e-mail: umida_davletyarova@mail.ru

Ахмедиев Тохир Махмудович – доктор философии (PhD) по медицинским наукам, ассистент кафедры травматологии, ортопедии, военно-полевой хирургии и нейрохирургии, Ташкентская медицинская академия, г. Ташкент, Узбекистан. ORCID: 0000-0001-6701-0404; e-mail: tohir1209@mail.ru