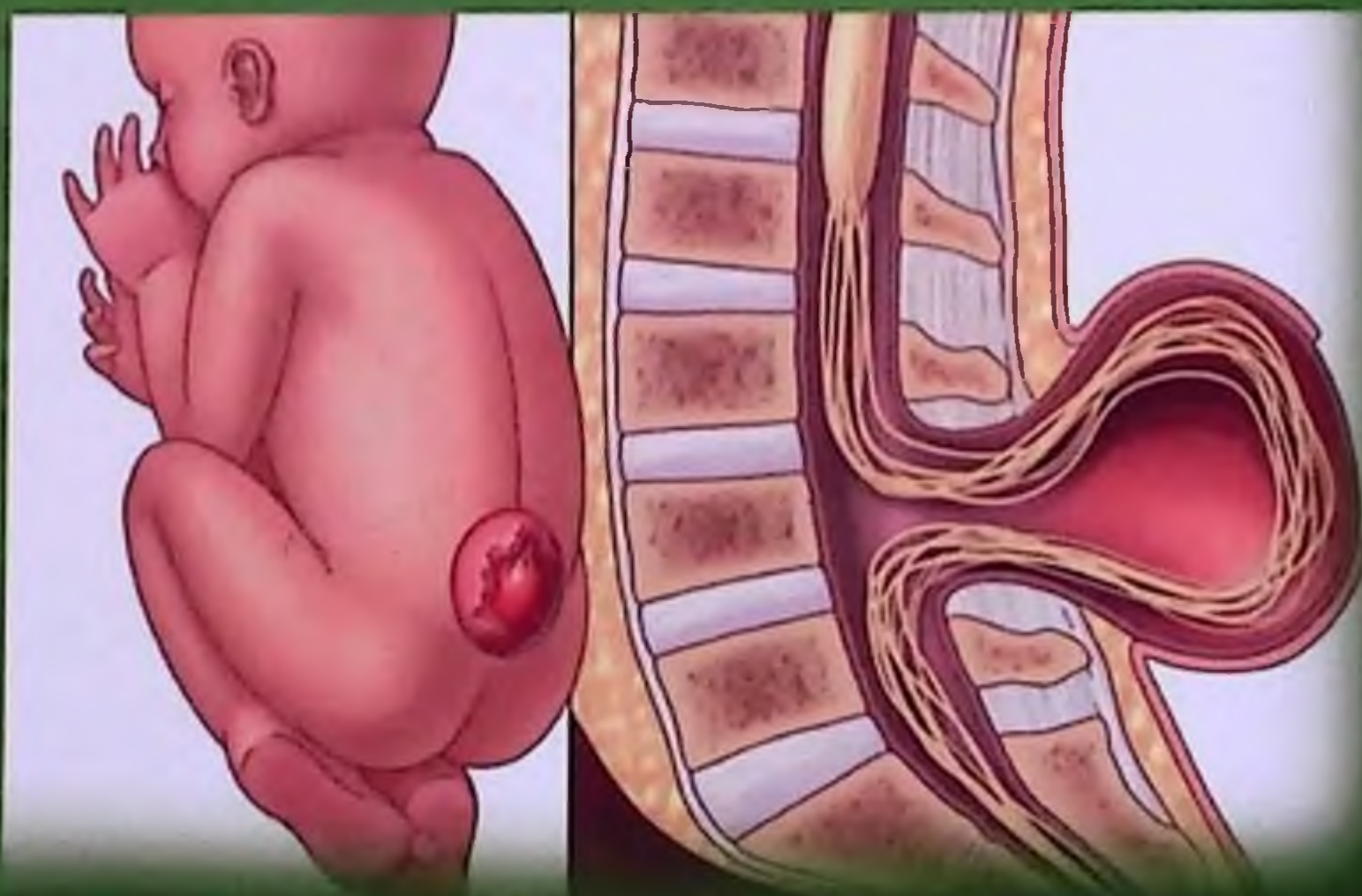


ШОДИЕВ А.Ш.

**ЭПИДЕМИОЛОГИЯ, ЭТИОПАТОГЕНЕЗ,
КЛИНИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ПРОФИЛАКТИКА
ВРОЖДЕННЫХ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫХ,
СПИННОМОЗГОВЫХ ГРЫЖ И КРАНИООСТОЗОВ**



**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
САМАРКАНДСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ**

Ш О Д И Е В А . Ш .



**ЭПИДЕМИОЛОГИЯ, ЭТИОПАТОГЕНЕЗ, КЛИНИКА,
ЛЕЧЕНИЕ И ПРОФИЛАКТИКА ВРОЖДЕННЫХ ЧЕРЕПНО-
МОЗГОВЫХ, СПИННОМОЗГОВЫХ ГРЫЖ И
КРАНИООСТОЗОВ**

Монография

**SamDTU
axborot-resurs markazi**



2023

УО'К 616.721.1-007.43-08

КВК

Ш 78

Шодиев А.Ш.

Эпидемиология, этиопатогенез, клиника, лечение и профилактика врожденных черепно-мозговых, спинномозговых грыж и краниостозов [Текст] / А.Ш. Шодиев .-Самарканд: Samarqand, 2023.- 132 с.

Автор:

Шодиев А.Ш.

-доцент кафедры Нейрохирургии СамГМУ, д. м. н.

Рецензенты:

Джурабекова А.Т

-Заведующей кафедрой Неврологии СамГМУ, д.м.н., профессор.

Ахмедиев М.М

-Руководитель отделения детской нейрохирургии РСНИЦНХ, д.м.н.

Монография посвящена светлой памяти моих родителей – Каршиеву Шоди и Каршиевой Жозилой

Врожденные черепно-мозговые, спинномозговые грыжи и краниостозы представляют важную проблему в нейрохирургии в связи с частотой встречаемости, значительным уровнем инвалидизации и летальности.

Регионально значимый комплекс эпидемиологических и экологических вопросов врожденных черепно-мозговых, спинномозговых грыж и краниостозов до сих пор практически не изучен, хотя роль и место патологической преморбидной почвы имеет существенное, если не определяющее значение в формировании предрасположенности к их возникновению. Возрастной подход к диагностике, лечению и профилактике черепно-мозговых, спинномозговых грыж и краниостозов позволяет выявить новые закономерности течения и обеспечивает улучшение результатов лечения, снижение летальности и профилактику вышеуказанных нейрохирургических аномалий развития центральной нервной системы.

Монография предназначена нейрохирургам, неврологам, педиатрам и другим специалистам, сталкивающимся в практической работе с аномалиями развития врожденных нейрохирургических патологий.

ISBN 978-9910-9472-0-9

© Шодиев А.Ш.
© Самарканд 2023 г

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	- 5 -
Список сокращений:	- 5 -
Глава I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ	- 8 -
1.1. Распространенность и этиопатогенетические особенности врожденных черепно-мозговых, спинномозговых грыж и краниостозов	- 8 -
1.2. Современный взгляд к особенностям клинического течения, диагностики и лечения врожденных черепномозговых, спинномозговых грыж и краниостозов	- 16 -
Глава 2. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	- 25 -
2.1. Общая характеристика материала	- 25 -
2.2. Методы исследования частоты распространения, иммуно – биохимических показателей и лечения больных с черепно-мозговыми, спинномозговыми грыжами и краниостозами	- 37 -
Глава 3. НЕГАТИВНЫЕ ФАКТОРЫ, ОСОБЕННОСТИ РАСПРОСТРАНЕНИЯ И МЕДИКО-СОЦИАЛЬНЫЕ ПОСЛЕДСТВИЯ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫХ, СПИННОМОЗГОВЫХ ГРЫЖ И КРАНИОСТОЗОВ В САМАРКАНДСКОЙ ОБЛАСТИ	- 43 -
3.1. Экологическая характеристика изученного региона и её роль при возникновении врожденных черепно-мозговых, спинномозговых грыж и краниостозов	- 43 -
3.2. Частота и медико-социальные последствия врожденных черепно-мозговых, спинномозговых грыж и краниостозов	- 51 -
Глава 4.. КЛИНИЧЕСКИЕ И ИММУНО-БИОХИМИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ БОЛЬНЫХ С ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫМИ, СПИННОМОЗГОВЫМИ ГРЫЖАМИ И КРАНИОСТОЗАМИ	- 58 -
4.1.1. Клинические особенности боьных с черепно-мозговыми грыжами	- 58 -

4.1.2. Клиническое течение спинномозговых грыж	- 62 -
4.1.3. Клинические проявления краниостоза.....	- 67 -
4.2. Биохимические и иммунологические показатели врождённых черепно-мозговых, спинномозговых грыж и краниостозов	- 70 -
Глава 5. СОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ МЕТОДОВ ЛЕЧЕНИЯ, КАТАМНЕЗ, ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ ОСЛОЖНЕНИЙ И ПРОФИЛАКТИКА ВРОЖДЁННЫХ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫХ, СПИННОМОЗГОВЫХ ГРЫЖ И КРАНИОСТОЗОВ	- 84 -
5.1. Оценка эффективности и способы совершенствования существующих методов хирургического лечения врожденных черепно-мозговых, спинномозговых грыж и краниостозов	- 84 -
5.2. Результаты катамнестического исследования, пути снижения осложнений и улучшения профилактики врождённых черепно- мозговых, спинномозговых грыж и краниостозов.....	- 90 -
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	- 94 -
ВЫВОДЫ :	- 110 -
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ:.....	- 112 -
ЛИТЕРАТУРА:	- 113 -

ВВЕДЕНИЕ

Врожденные черепно-мозговые, спинномозговые грыжи и краниостозы (ВЧСМГК) являются важнейшей проблемой современной медицины в связи с их сравнительной частотой, высоким уровнем инвалидизации и летальности [2, 6, 7, 17, 22, 24, 52, 74, 79, 131].

Достаточно глубоко изучена распространенность многих неинфекционных заболеваний [14, 64, 198], в то же время частота ВЧСМГК фактически не изучена. Наряду с названными аспектами со всей остротой встает вопрос патогенетической роли различных экологических вредностей в развитии ВЧСМГК. В первую очередь, это условия и место проживания населения, негативные технологические условия работы с их неблагоприятными влияниями на иммунную систему и обмена веществ как для родителей, так и для самих детей [1, 3, 6, 33, 62, 68, 72, 191, 193]. Требуется изучения неблагоприятного влияния на организм плода и новорожденного социо-эко-биологических факторов, в том числе, экстрагенитальных заболеваний матери и наследственной отягощенности [6, 8, 24].

Немаловажное патогенетическое значение имеет применение прямых ксенобиотиков, в первую очередь, отрицательное влияние пестицидов и продуктов химической промышленности на системы растущего организма «мать-плацента-плод» и в дальнейшем способствующих развитию врожденных пороков, в том числе ВЧСМГК [2, 9, 112, 150].

Регионально значимый комплекс эпидемиологических и экологических вопросов до сих пор практически не изучен, хотя роль и место патологической преморбидной почвы имеет существенное, если не определяющее значение в формировании предрасположенности к возникновению ВЧСМГК [50].

К числу нерешенных проблем указанных аномалий развития относятся отсутствие целенаправленных исследований, посвященных изучению иммуно-биохимических аспектов, не разработаны доказательные методы комплексного лечения указанных аномалий развития, решение которых способствует прогнозированию особенностей течения, внесению

соответствующих модификаций в лечении и снижению их медико-социальных последствий.

Большое медико-социальное и народно-хозяйственное значение данной проблемы в улучшении генофонда населения нашей Республики, необходимость решения названных проблем, а также отсутствие единых концептуальных принципов в системе причин возникновения, распространения, предупреждения осложнений, лечения и профилактики этих нейрохирургических заболеваний, определили главную направленность наших исследований.

С помощью комплекса объективных признаков разработанной системы позволяет (факторы окружающей среды, патогенная почва, отрицательные экзо- и эндогенные факторы) впервые в нейрохирургической практике определить предрасположенность и степень риска рождения детей с ВЧСМГК и с достаточно высокой точностью выявить эпидемиологию, этиопатогенеза, клинику, иммуно-биохимических особенностей, методов лечения и профилактику указанных врожденных патологий развития (ВПР).

Прогнозировать тяжесть этих болезней, определить характер их течения, темпы прогрессирования отрицательной или положительной динамики, оптимальные сроки проведения оперативных вмешательств представляются возможным благодаря полученных результатов клинических и иммуно-биохимических исследований, что позволяет существенно улучшить в конечном счете результаты лечения.

Применение нового, предложенного нами хирургического метода лечения спинномозговых грыж (двухслойная пластика задней стенки позвоночного канала) позволяет уменьшению послеоперационных осложнений почти в 2 раза, ощутимого сокращения летальности и сроков лечения. Новации, внесенные в комплекс мероприятий поэтапной метаболической коррекции и лечебно-профилактической помощи и полученные результаты по изучению распространенности ВЧСМГК способствуют разработке эффективных путей снижения их медико-социальных последствий.

Список сокращений

АОА	- антиоксидантная активность крови
ВЧСМГК	- врожденные черепно-мозговые, спинномозговые грыжи и краниостозы
ВПР	- врожденные пороки развития
ДК	- диеновые конъюгаты
КТ	- компьютерная томография
ЛИИ	- лейкоцитарный индекс интоксикации
МДА	- малоновый диальдегид
МРТ	- магнитно-резонансная томография
СММ	- средняя молекулярная масса
ЦНС	- центральная нервная система
В - лимф	- В – лимфоциты
Т - лимф	- Т – лимфоциты
Т - суп	- Т – супрессоры
Т - хелп	- Т – хелперы

Глава I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1. Распространенность и этиопатогенетические особенности врожденных черепно-мозговых, спинномозговых грыж и краниостозов

Врожденные черепно-мозговые, спинномозговые грыжи и краниостозы (ВЧСМГК) относятся к тяжелым врожденным порокам развития (ВПР), при которых прогноз жизни и психомоторного развития детей часто бывает неблагоприятным [5, 8, 35, 52, 58, 60, 186]. При этом среди основных причин перинатальной и младенческой смертности врожденные уродства и в их структуре ВПР центральной нервной системы (ЦНС) занимают одно из ведущих мест [6, 7, 17, 24, 34, 74, 120, 180].

Частота рождения детей с ВПР ЦНС в различных странах мира колеблется 0,15 - 12,3 % от общего числа новорожденных, по данным ВОЗ частота пороков развития ЦНС составляют от 1 до 5 случая на 1 000 рождений, а в общей структуре всех пороков патологии нервной системы доходит до 25,0% и под влиянием различных внешних и внутренних отрицательных факторов имеет в последующем тенденцию к нарастанию [6, 8, 24, 36, 87, 165, 204].

В Российской Федерации ВПР ЦНС с 1975 по 1982 гг. составляли 8,9%, с 1979 по 1982 г. их количество возросло в два раза, а за период 1990-1992 гг. среди новорожденных был отмечен рост ВПР в России на 28,0%, та же тенденция сохранена и в 1993 г. - 227,7 в 1993 г., по сравнению с 160,9 в 1990 г. [58].

Черепно-мозговые грыжи по мнению ряда авторов встречаются с частотой 1 случай на 4000 - 5000 рождений [38, 43, 67], в то же время врожденная спинномозговая грыжа встречается сравнительно чаще (1 : 1000 - 5000), по сравнению с черепно-мозговой грыжей [25, 37, 90].

С климатогеографическими особенностями регионов объясняют некоторые исследователи существенного высокого удельного веса черепно-мозговых и спинномозговых грыж в странах Южной и Юго-Восточной Азии по сравнению со странами Запада [17]. Частота краниостоза составляет 1:1 900 живорождённых [17, 203].

Приведенные данные о частоте нейрохирургических аномалий развития ЦНС невозможно считать достоверными, хотя бы потому, что во всех упомянутых случаях учтены в основном госпитализированные дети, к тому же часть из них погибает в первые часы и дни в результате асфиксий, травм, полученных во время родов и вследствие разрыва грыж.

Достаточно глубоко изучена эпидемиология бронхолегочных, сердечно-сосудистых, гастродуоденальных, нефрологических, эндокринных, наследственных, онкологических и других заболеваний [21, 23, 29, 31, 32, 64, 67]. В то же время эпидемиология ВЧСМГК фактически не изучена.

Предметом эпидемиологии неинфекционных заболеваний является изучение причин возникновения и закономерностей развития болезней, а задачей ее является накопление и анализ материалов по этиологии и патогенезу этих заболеваний, на основании которых предлагаются рациональные методы профилактики борьбы с заболеваемостью и смертностью.

Общеизвестно, что окружающая среда постоянно оказывает воздействие на развитие всех человеческих качеств - здоровья и долголетие, психомоторное развитие, жизненный уклад и культурные ценности. Ведь болезни зависят, связаны и обусловлены во многом от экологических, региональных, климато-географических, наследственных и других факторов.

Вопросы физиологии и патологии периода беременности и новорожденности несмотря на интенсивные разработки в последние годы не утратили своей актуальности [11, 12, 20, 21, 40, 41]. Ибо общеизвестна прямая зависимость формирования функциональных адаптационных систем новорожденного ребенка от состояния здоровья матери, течения беременности, наличия патологических (включая экологических) факторов во время внутриутробного развития плода, поэтому не случайно перспективным аспектом научных разработок во всем мире признаются изучения адаптационных возможностей детского организма и разработка профилактических мероприятий по предупреждению «срыва» адаптации, который во многом обусловлен недостаточными или нерациональными расходуемыми резервами [11, 12, 33, 107, 117, 170].

Среди многих проблем в этом отношении, наиболее важной представляется оценка влияния факторов внешней среды и адаптации развивающегося организма в различных географических и микро-социальных условиях, разработка нормативных показателей функций различных органов и систем в возрастном аспекте в разных географических регионах.

Следует согласиться с мнениями ученых, что среди факторов, объединяющих различные состояния, в первую очередь следует назвать стрессовую реакцию, в связи с чем необходимо расширить исследования по ее роли в развитии «патологической адаптации», ведущей к формированию аномалий развития у детей [41]. Как и с тем «цена адаптации» определяется комплексом факторов, включая генетические лимитирующие адаптационные резервы [9, 40]. Именно поэтому оптимальная адаптация к внешней среде нередко приобретается ценой значительных морфологических и функциональных сдвигов, уходящих порою в область физиологии [9, 24, 54].

Для плода такой своеобразной «внешней» экологической (нередко весьма неблагоприятной) обстановкой представляется гомеостатическая «среда обитания», определяемая состоянием здоровья материнского организма. Поэтому новорожденный даже в утробе матери испытывает «экологический удар», если беременная больна, имеет первичные обменно - гормональные расстройства, либо сама подвержена патологическим факторам внешней среды, включая, в частности, негативное действие геофизических и климатических особенностей или токсических веществ, дисбаланс некоторых пищевых веществ или вторичных гормонально - метаболических расстройств [1, 2, 9, 10, 21, 101].

В подобных условиях плод слишком длительное время подвергается разнообразным, но однозначно неблагоприятным, стрессорным воздействиям. Их следствием и являются закладываемые уже на этом этапе онтогенеза расстройства адаптационных механизмов, «зачатки» или вполне сформировавшиеся основы сомато-эндокринных, церебральных или иных заболеваний новорожденного [9, 17, 33].

Вопросам влияния состояния материнского организма на характер развития плода, здоровье и функционирование систем адаптации новорожденных посвящены многочисленные

исследования, в том числе ведущих педиатров и неонатологов [12, 41, 44] и были выявлены различные варианты адаптационных реакций новорожденных в зависимости от условий внутриутробного развития и течения беременности у матери.

Доказано, что ребенок здоровой матери имеет при рождении высокие показатели резистентности и иммунологической реактивности, функционального состояния, систем адаптации и физического развития. Риск рождения детей с патологическими отклонениями возрастает в зависимости от тяжести заболевания матери, в период новорожденности ребенок больной матери отличается повышенной заболеваемостью (нарушения мозгового кровообращения, гормонально-обменные нарушения, нарушения дыхательной системы и т.д.) и снижением темпов развития [6, 33, 42].

Известно, что во время беременности существует тесная связь между соименными органами матери и плода [8, 15, 29, 38, 42, 47, 191]. Особый интерес представляет изучение органов потомства при повреждении одноименных органов матери различными токсическими (в частности химическими) веществами. Имеются данные о влиянии средовых факторов через мать на функциональное состояние организма потомства, причем доказано как пагубное воздействие их на материнский организм, так и на органы потомства, "ограничивающие их функциональные (а следовательно и адаптационные) возможности" [12, 15, 73].

Важность поднятых вопросов весьма очевидна особенно для Республики Узбекистан, где у женщин, занятых в сельском хозяйстве по сравнению с городскими, осложнения беременности и родов гораздо выше (у каждой 4-6 женщины). Как следствие значительно чаще наблюдается патология состояния плода и новорожденного, включая перинатальную смертность, высокий процент родов с низкой массой тела и асфиксией [6, 29, 31, 35].

К одному из очень значимых экологически неблагоприятных условий следует отнести так же и фактор резко континентального климата региона Средней Азии (в частности, средняя зона и юг Узбекистана), степные районы. Подобное заключение базируется на результатах многочисленных ранее выполненных научных и прикладных работах [3, 29, 31]. Общим выводом из них служит тот факт, что слишком контрастные погодно-климатические перепады

температур, влажности, инсоляции, наряду с другими экопатологическими воздействиями токсического плана, с очевидностью оказывают отрицательное влияние на организм матери, плода и новорожденного, «вынужденно» попадающего в экстремальные стрессовые условия внеутробной жизни. И, конечно, особое значение последние приобретают как в аспекте формирования соматической патологии, так и в плане усугубления ее течения, вследствие такой же экопатологически обусловленной преморбидной патологической почвы, «проявления» наследственной и врожденной «слабости» органов и систем [1, 2, 11, 41, 42, 54].

Как известно, в процессе эволюции в организме человека вырабатывалась способность нейтрализовать неблагоприятные условия внешней среды, к факторам которой наряду с другими относится и окружающая организм атмосфера [2, 8, 9, 21, 33].

О негативном влиянии погодно-метеорологических условий на организм ребенка, систем его адаптации и течение различных заболеваний свидетельствуют многочисленные примеры изучения клинических, функциональных и лабораторных нарушений показателей гомеостаза и срыва адаптационных механизмов, а так же сведения о неодинаковом распространении и проявлении одной и той же патологии в различных климатогеографических зонах [2, 15, 73]. При этом особое значение приобретают влажность, перепады температур и скорость движения воздуха.

Важным постулатом к изучению проблемы послужила имеющаяся в литературе профильная информация об экологических георегиональных аспектах при ряде патологических состояний у детей раннего возраста и периода новорожденности. Так например, при различных заболеваниях у детей в условиях жаркого климата выявлена напряженность метаболических процессов, высокий обмен воды и электролитов [29, 31, 38].

В последние годы внимание ученых постоянно обращено к проблемам влияния техногенных загрязнений на состояние здоровья населения. Результаты публикаций многочисленных исследователей за последние десятилетия показывает о резком увеличении интересов ученых медиков к вопросам взаимодействия организма человека с окружающей средой [1, 8, 10, 12, 21, 33].

По мнению В.С. Дмитриевой и В.К. Орлова причинами возникновения ВПР ЦНС являются экзогенные и эндогенные факторы. Экзогенные факторы бывают: психическими; биологическими-вирусы, бактерии и их токсины, простейшие; химическими-гипоксия, неполноценное питание, гормональные дискорреляции, тератогенные; физическими-механические, термические, радиационное воздействие). Эндогенными факторами считаются: биологическая неполноценность половых клеток, наследственность и возраст родителей [19].

Исследования в области экологии человека ведутся по двум (взаимоотношение общества людей и взаимоотношение отдельного человека и его организма с окружающей средой) направлениям.

Современная экология человека, изучая систему «человек-окружающая среда» базируется, прежде всего, на таких науках как гигиена, эпидемиология, клиническая медицина, широком спектре медико-биологических дисциплин.

Установлен факт накопления в атмосфере планеты «тепличных газов» в результате выбросов промышленных предприятий, автотранспорта. Это влечет за собой постепенное повышение среднегодовой температуры планеты. Отмечено истончение озонового слоя в атмосфере, вследствие воздействия на него загрязнений, прежде всего фреонов.

Тревожным положением можно считать поступления в атмосферу ряда промышленных загрязнителей. Хозяйствами Республики Узбекистан на его территории ежегодно применяется около 6 тыс. тонн хлорсодержащих пестицидов, запрещенных за рубежом к применению, в России в течении одного года эмиссия в окружающую среду диоксид серы, окиси азота, твердых веществ, углеводородов, летучих органических соединений составляет более 50 млн. тонн (около 300 кг на одного жителя) [2, 3, 10].

Автотранспортом г. Самарканда за год было выброшено в атмосферу более 60 тыс. загрязненных веществ, основными из которых являются окись углерода, углеводороды, сажа, соединения свинца. Сложившаяся экологическая ситуация в Самаркандской области оказывает негативное влияние на состояние здоровья населения [3].

Убедительно доказано, что в экологически неблагоприятных регионах отмечается увеличение частоты осложненного течения

беременности, рост мертворожденности и младенческой смертности, рождения детей с пороками развития (в том числе, аномалиями развития ЦНС), увеличение общей заболеваемости [2, 15, 38, 60, 66].

Представляют интерес данные ВОЗ о том, что факторы, по степени их влияния на здоровье человека, распределяются следующим образом: от 50% до 60% приходится на условия и образ жизни, от 20,0% до 30,0% вносит окружающая среда (вода, воздух, питание, уровень радиации, химия и т.д.); от 10% до 20% - таков вклад генетического груза и только от 7,0 до 15,0% состояние здоровья определяется качеством медицинской службы.

Таким образом, в наибольшей степени на качество здоровья человека оказывает влияние те факторы, которые определяют условия, образ жизни и состояние окружающей среды - от 70% до 90%.

Среди факторов, оказывающих влияние на формирование детей, особое место занимает наследственное (семейное) предрасположение к неадекватным реакциям организма на внешнее воздействие. Проблема выявления семей и детей с повышенным риском для здоровья в экологически неблагоприятных регионах составляет основу экогенетики.

В настоящее время экологическими переменными считаются техногенная деятельность предприятий, геомагнитная возмущённость, солнечная активность и геопатогенные зоны на местности и в жилых помещениях.

Врожденные арахноидальные кисты возникают в результате нарушения развития паутинной оболочки и часто имеют большие размеры. Они нарушают коммуникации между отделами желудочковой системы и препятствуют переходу ликвора из нее в субарахноидальное пространство, что ведет к развитию гидроцефалии [13, 45, 46, 93].

При спинномозговых грыжах водянка головного мозга возникает примерно у 80,0 % больных и основной причиной ее возникновения является сочетание уродства развития структур задней черепной ямки, выражающееся так называемым синдромом Арнольд-Киари. Первичной причиной возникновения черепно-мозговых и спинномозговых грыж является порок развития ЦНС,

относящийся к ранним стадиям эмбриогенеза, нарушающий нормальное нарастание мезодермы, из которых образуется скелет черепа[8, 13, 19, 22, 30).

Однако в литературе существует определенное мнение о роли наследственного фактора и неблагоприятных для плода других внешних факторов - гипоксия, интоксикации, травмы, неоднократные аборт, температурные колебания, лучевое излучение, инфекционные и соматические заболевания, перенесенные в ранние периоды беременности [13, 22, 30, 52, 66]. Их много и в каждом отдельном случае не всегда легко решить вопрос, с чем связано возникновение порока. Этим фактором чаще всего является воспалительный процесс (токсоплазмоз, вирусная инфекция и хроническая интоксикация) врожденного или приобретенного характера[11, 19, 30, 42, 47, 73]. При анализе жидкости из грыжевого мешка некоторые авторы[19, 22, 27, 79] находят повышенное содержание белка и клеточных элементов.

Краниостоз(термин широкоупотребляемый с 2000-х годов, являющийся синонимом краниостеноза) является результатом нарушения физиологического разрушения костных мостиков, перекидывающихся через швы. Сохранение этих мостиков лежит в основе преждевременного окостенения швов, что может развиваться действием внутриутробных инфекций, метаболическими нарушениями[8, 17, 42, 129].

Истинных причин преждевременного зарращения черепных швов не установлено. В литературе придается значение самым разнообразным факторам: нарушению костеобразования в черепе и их закладки в эмбриональном периоде, менингиту, перенесенному во внутриутробном периоде, сифилису, рахиту, родовой травме, токсоплазмозу, нарушению обменных процессов в организме матери в период беременности[8, 17, 145].

В аспектах изложенного можно считать, что воздействие внешних и внутренних факторов на неустойчивую в нейрогормонально-метаболическом плане систему «мать-плод-новорожденный» могут предъявить организму последнего слишком высокую «цену адаптации». И при подобных неблагоприятных сочетаниях(биологических и социальных) условия для формирования

ВПР ЦНС существенно облегчаются, особенно, если принять во внимание известное повышение чувствительности плода к любым патогенным воздействиям [2, 9, 33, 38, 44, 61, 66, 73].

Таким образом, вышеизложенные данные свидетельствуют о том, что изучение частоты распространения ВЧСМГК базируется в основном у госпитализируемых больных, методы проведенных исследований являются непопуляционными. Аспект изученных неблагоприятных экзо- и эндогенных воздействий показывает, что целенаправленными исследованиями охвачены в основном дети с различными соматическими заболеваниями, а вопросы дизэмбриогенеза, влияние неблагоприятных экзо- и эндогенных воздействий на возникновение ВЧСМГК и их патогенез изучены не достаточно.

В то же время, определение истинной частоты указанных аномалий развития проведением популяционных исследований, изучение влияния отрицательных экзо- и эндогенных факторов в патогенезе ВЧСМГК представляются весьма актуальными в теоретическом и прикладном направлениях научных исследований, а результаты могут способствовать новому осмыслению изучаемого аспекта нейрохирургии с вытекающими организационными и лечебно-профилактическими выводами, важными для медицинской науки и практики.

1.2. Современный взгляд к особенностям клинического течения, диагностики и лечения врожденных черепно-мозговых, спинномозговых грыж и краниостозов

Врожденные черепно-мозговые, спинномозговые грыжи и краниостозы представляют собой тяжелых пороков развития головного и спинного мозга, черепа [52, 101, 106, 138].

Врожденные черепно-мозговые грыжи являются аномалией развития головного мозга и черепа, при которых мозговое вещество или мозговые оболочки выпячиваются через костный дефект, имеющих различную формы и величины опухолевидные выпячивания в носолобной и затылочной областей.

При объективном клиническом осмотре и применении дополнительных методов исследования выявляются напряжение,

пульсация, поражения черепно-мозговых нервов, пирамидные нарушения, общемозговые симптомы и дефект в костях черепа [19, 22, 30, 50, 75], пирамидные и общемозговые симптомы зависят от величины локализации и содержимого мозговой грыжи, от её связи с полостью черепа и желудочками мозга [22, 30, 50].

Спинномозговые грыжи располагаются обычно по средней линии в шейном, грудном, пояснично-крестцовом отделах позвоночника, колеблется по величине от грецкого ореха до головки новорожденного [4, 25, 26, 46, 74, 79, 101, 104, 114, 126, 142, 147, 149, 172, 175], выпячивание грыжевого мешка увеличивается с возрастом, сопровождается истончением и разрывом покровов грыжи с образованием ликворных свищей [37, 65, 88, 112, 152, 188].

При неврологическом исследовании выявляются парезы и параличи нижних конечностей с болевой гипо- или анестезией, нарушение функции тазовых органов. К числу пороков развития, сочетающихся спинномозговой грыжей необходимо отнести косолапости и врожденных вывихов бедра, которые наблюдаются от 5,4 до 19,6 % [13, 35, 37, 82, 119, 197].

Краниостоз проявляется преждевременным заращением одного или нескольких черепных швов, грубой деформацией черепа с повышением внутричерепного давления. В результате ускоренного заращения черепных швов замедляется рост костей в перпендикулярном направлении закрывающего шва [8, 121, 178, 203]. Наиболее часто преждевременное заращение черепных швов ограничивается лишь изменением формы головы, в некоторых случаях засчет компрессии растущего мозга наблюдается нарастающее повышение внутричерепного давления [17, 129, 184].

Неврологический статус при краниостозе характеризуется прогрессирующим общемозговыми симптомами, связанными с повышением внутричерепного давления и затруднением венозного оттока из полости черепа. В стадии декомпенсации отмечается В результате нарастающего повышения внутричерепного давления возникают приступообразные головные боли, которым присоединяются тошнота, рвота, не связанная приемом пищи [121, 178, 203].

SamDTU
axborot-resurs markazi

При повышении интракраниального давления у больных с краниостозом встречаются кранио-базальные симптомы, особенно поражение I, II, V, VI, VII и VIII нервов. Различные психические отклонения сопровождаются раздражительностью или заторможенностью, снижением памяти и внимания. В раннем возрасте отмечается задержка умственного развития без явных клинических признаков повышения внутричерепного давления [17, 184, 203].

Наиболее важное значение при краниостозе имеет состояние глазного дна, которое определяет динамику заболевания и тактику лечения. Застойные соски зрительных нервов указывают на повышенное внутричерепное давление [17, 121, 129, 203].

При черепно-мозговых грыжах определяется грыжевое отверстие различной величины и формы, чаще круглой или овальной, с ровными склерозирующими краями [19, 22, 30, 75, 143]. При спондилограммах врождённой спинномозговой грыжи можно получить информацию об изменениях в остистых отростках, дужках и телах позвонков и определить ширину позвоночного канала, локализацию и размеры костного дефекта, величину и конфигурацию грыжевого выпячивания [13, 25, 35, 65, 74, 82, 88, 104, 126, 175, 188].

Роль рентгенологического метода исследования далеко не ограничивается только выявлением костного дефекта, при помощи краниограмм удаётся определить, характер и размеров костных изменений, наличие вторичных гипертензионных симптомов. Отсутствие черепных швов на рентгенограммах при соответствующей деформации черепа и характерные изменения ликворных пространств на КТ или МРТ позволяют отличить краниостоз от гипертензии, обусловленной опухолью мозга или другим процессом [19, 57, 63, 121, 129, 184, 203].

Пневмомиеелография позволяет в подавляющем большинстве случаев (до 73,2 %) выявить степень расширения дурального мешка и грыжевого канала, уточнить форму и размеры грыжевых ворот, а также грыжевого выпячивания [25, 46, 104, 152, 197].

Применение компьютерной и магнитно-резонансной томографии при диагностике черепно-мозговых и спинномозговых

грыж позволяет с высокой точностью визуализировать не только грыжевое отверстие и выпячивание, но и содержимое грыжи, выявить сопутствующие грыже различные пороки и аномалии развития черепа и позвоночника, головного и спинного мозга: врожденную гидроцефалию, деформацию и асимметрию строения мозга и черепа, краниостоз, аплазию прозрачной перегородки, локальные атрофии головного и спинного мозга, субдуральные гидромы, связи содержимого мешка с желудочками мозга и субарахноидальным пространством, о степени морфологических изменений дурального мешка и т.д.[17, 25, 46, 121, 147, 184].

Своевременное и эффективное лечение ВЧСМГК является актуальной проблемой, имеет не только медицинский, но и социальный аспект[106, 107, 110, 132, 133, 190, 205].

Руководящими принципами хирургического лечения ВЧСМГК являются создание условий для снижения повышенного внутричерепного давления и предупреждения грозных его последствий, связанных с потерей зрения и задержкой интеллектуального и физического развития, увеличение объема черепа в необходимом направлении, создание физиологических условий для дальнейшего роста и развития головного и спинного мозга.

Безусловными показаниями к оперативному вмешательству на головном мозге в любом возрасте являются повышенное внутричерепное давление с пароксизмами головной боли и рвотой, застойные явления на глазном дне, переходящими во вторичную атрофию зрительных нервов, с прогрессирующим снижением остроты зрения, эпилептические припадки, задержка умственного развития. Наступившее слабоумие, полная слепота, исчезновение головных болей, наблюдающиеся при стабилизировавшихся формах аномалии побуждают воздержаться от производства операции[17, 44, 135, 137, 139, 163, 192].

Несмотря на многообразие хирургических методов и значительные успехи в лечении ВЧСМГК, единой техники и метода операции еще не имеется. Это объясняется главным образом тем, что окончательно не решены вопросы причинности заболевания и происхождения отдельных симптомов.

Выбор метода лечения черепномозговых и спинномозговых грыж, краниостоза до сих пор является неразрешенной проблемой. Консервативное лечение применяется как этап комплексной терапии и считается неэффективным, поэтому основополагающим в лечении этих аномалий по праву считаются хирургические методы лечения.

При врожденных черепномозговых и спинномозговых грыжах грыжевое выпячивание имеет непосредственное отношение с костями черепа, позвоночника, головного и спинного мозга и их оболочками. Задачей оперативного вмешательства при черепномозговых и спинномозговых грыжах является устранение грыжевого выпячивания и пластика грыжевых дефектов в твердой мозговой оболочке и кости [13, 17, 19, 22, 26, 30, 37, 65, 112, 142].

Наличие черепномозговой и спинномозговой грыжи является показанием к проведению плановой или экстренной операции, показаниями к экстренной операции служат: 1) резкое истончение покровов грыжи с угрозой самопроизвольного вскрытия грыжевого выпячивания; 2) наружная ликворея из грыжевого мешка и назальная ликворея. Плановую операцию целесообразно производить в более раннем возрасте, так как с ростом ребенка могут увеличиваться деформации [17, 75], относительными противопоказаниями к операции являются наличие соматических заболеваний в стадии обострения, недоношенность и истощенность детей [19, 22, 26, 46, 75, 101].

Литература по хирургическому лечению врожденных черепномозговых и спинномозговых грыж достаточно обширна [13, 17, 19, 20, 22, 26, 30, 35, 37, 46, 50, 65, 70, 74, 75, 79, 82, 88, 114, 149]. В ней освещен весь сложный путь становления и развития учения о хирургическом лечении этих аномалий развития, причем большинство предложенных методов операций в настоящее время оставлено, другие подвергнуты пересмотру и усовершенствованию.

В настоящее время существует два способа оперативного вмешательства при передних мозговых грыжах: экстракраниальный и интракраниальный.

При экстракраниальном способе в зависимости от формы и размера грыжевого мешка производят линейный, овальный или

полуовальный разрез кожи, отделяют кожу от наружного отверстия костного грыжевого канала, выделяют грыжевую ножку, прошивают ее, перевязывают и прошивают у края костного дефекта, осуществляют пластику наружного отверстия костного грыжевого канала. В качестве пластического материала используют костные аутотрансплантаты и полимеры (органическое стекло, полиметилметакрилат, самотвердеющие акриловые пластмассы). При интракраниальном доступе главной целью является ликвидация внутреннего кольца и герметизация дефекта твердой мозговой оболочки в этой области. Применяется бифронтальная костно-пластическая трепанация, твердую мозговую оболочку распатором отделяют от основания черепа, обнажают шейку грыжевого мешка у внутреннего отверстия костного грыжевого канала, шейку прошивают шелковой нитью, перевязывают и отсекают, зашивают твердую мозговую оболочку, укладывают костный лоскут на место [19, 22, 30, 75].

При интрадуральном подходе широко вскрывают твердую мозговую оболочку, основание мозга приподнимают от области шейки грыжевого мешка. Дефект твердой мозговой оболочки ликвидируют путем закрытия его выкроенной по соседству пластинкой твердой мозговой оболочки. С этой целью применяются также синтетические пленки, мышечно-фасциальный лоскут, взятый из бедра больного, апоневроз височной мышцы с шовно-клеевой или клеевой фиксацией материалов [17, 19, 25, 30, 75].

Основные различия в существующих методах герметизации грыжевых дефектов касаются главным образом технических деталей герметизации субдурального пространства с использованием при этом различных пластических материалов, закрывающих дефект твердой мозговой оболочки [17, 19, 25].

Задние мозговые грыжи оперируют в более ранние сроки, чем передние, применяют экстракраниальный подход-разрез покровов черепа у основания грыжевого выпячивания, выделение ножки грыжевого мешка и перевязку ее. После отсечения грыжевого мешка культю вправляют в костный дефект. При костном дефекте более 1 см прибегают к его пластическому закрытию [19, 30, 75].

Большинство работ, посвященных к лечению спинномозговых грыж в основном касаются пластики дефекта позвоночного канала костнопластическими, аллопластическими, гомопластическими материалами [13, 20, 74, 79, 88, 112, 114, 126, 147, 152].

Однако предложенный Вauer в 1889 г. метод мышечно-фасциальной пластики и до настоящего времени остается наиболее надежным в профилактике рецидивов.

Весьма разноречивы взгляды нейрохирургов на сроки проведения оперативного вмешательства [13, 20, 26, 46, 79, 114, 126, 197], что дает исследователям право на поиски более объективных сроков производства хирургического лечения с учетом особенностей детского организма и формы спинномозговых грыж.

В настоящее время широко применяются оперативные вмешательства, суть которых заключается в устранении грыжевой кисты с пластикой грыжевого дефекта позвоночника мягкими тканями [4, 20, 26, 70, 74, 88, 112, 197]. Для предупреждения излишнего вытекания ликвора выпускается около трети объема кистозной жидкости грыжи или операцию следует производить с несколько опущенным головным концом операционного стола.

При локализации спинномозговой грыжи в шейном и грудном отделах позвоночника производятся овальные очерчивающие разрезы кожи над ножкой грыжи для создания достаточной величины лоскуты здоровой кожи для последующего закрытия раны.

В поясничном и пояснично-крестцовом отделах близость анального отверстия и трудности удаления грыжи из паравертебрального разреза заставляют пользоваться широким поперечным ракетообразным разрезом [20, 26, 37, 114, 142]. Следующим этапом является бережное выделение корешков спинного мозга, пластика дефектов дурального мешка и позвоночника.

Пластику дефекта дурального мешка осуществляют листками твердой мозговой оболочки или грыжевой кисты. Дефект задней стенки позвоночного канала укрывается мышечно - фасциальной тканью (пластика по Вauer).

При краниостозах, как и при гидроцефалии, черепномозговых и спинномозговых грыжах, единственным эффективным методом является хирургическое лечение. Характер оперативного вмешательства зависит от вида синостоза [17, 57, 63, 121, 178, 184, 203].

При синостозе одного шва краниотомия должна производиться до 4 - месячного возраста, а при комбинированных синостозах (сагиттального, лобного, ламбдовидного швов) оперативная коррекция должна осуществляться до достижения ребенка возраста одного года, что позволяет мозгу развиваться нормально и способствует нормализации формы черепа [17, 63].

Сравнительная оценка различных хирургических методов лечения краниостоза позволяет отдать предпочтение линейной краниотомии с применением полиэтиленовой пленки и двусторонней лоскутной краниотомии. Выбор метода операции зависит от возраста больного, формы и стадии заболевания. Первые годы и месяцы жизни ребенка оправдано использование линейной краниотомии. В случаях позднего декомпенсированного краниостоза, когда череп уже деформирован, двусторонней лоскутной краниотомией обеспечивается значительная разгрузка внутричерепного давления и хороший косметический эффект [17, 57, 178, 203].

Результаты хирургического вмешательства находятся в прямой зависимости от длительности течения заболевания и сроков операции. Хирургическое лечение краниостоза в начальной стадии способствует полному регрессу всех симптомов. При далеко зашедшем краниостозе с необратимыми атрофическими изменениями зрительных нервов и снижением остроты зрения после хирургического лечения стабилизируется остаточная острота зрения, снижается внутричерепное давление, исчезают эпилептические припадки, увеличиваются размеры и корригируется форма головы. Череп приобретает более правильную форму, кости черепа - нормальную толщину; исчезают пальцевые вдавления, восстанавливается память и повышается интеллектуальная способность [17, 57, 63, 184].

Таким образом, современный взгляд к особенностям клинического течения, диагностики и лечения черепно-мозговых и спинно-мозговых грыж, а также краниостозов показывает, что, черепно-мозговые грыжи и краниостоз проявляются преимущественно внутричерепной гипертензией и пирамидными симптомами; для врожденных спинно-мозговых грыж характерными являются наличие очаговых симптомов с нарушением функции тазовых органов. При диагностике ВЧСМГК наиболее существенными дополнительными методами исследования являются обзорные кранио- и спондилограммы, ультразвуковые методы исследования, компьютерно-и магнитно-резонансные томографии. Существующие методы хирургического лечения не до конца усовершенствованы, порою они проводятся без учета патогенетических механизмов и иммуно-биохимических показателей, популяционные эпидемиологические и катанестические исследования по этим проблемам практически не проводились, действенные системы профилактики этих аномалий развития ЦНС еще не разработаны.

Из изложенного выше обзора становится очевидным, что назрела острая необходимость решения многих вопросов, требующих проведения новых поисков по уточнению роли отрицательных факторов, способствующих возникновению, закономерностей распространения, совершенствования существующих методов лечения, создания комплексной системы предупреждения осложнений и профилактики врожденных черепно-мозговых, спинно-мозговых грыж и краниостозов.

Глава 2. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1. Общая характеристика материала

Разнообразия клинико-эпидемиологических, иммуно-биохимических и катанестических аспектов врожденных черепно-мозговых, спинномозговых грыж и краниостозов (ВЧСМГК) требовали соответствующих методов и подходов их изучения. Между тем эти аспекты имели непрерывную связь-объектами этих исследований являлись те же больные дети, которые находились в лечебных учреждениях города Самарканда и сельских районов Самаркандской области с разной производственной ориентацией.

Проведено нами углубленное исследование больных с выше указанными формами ВЧСМГК, находившихся на обследовании и лечении в период с 2002 до 2007 года в клинике нейрохирургии Самаркандского медицинского университета, в отделении детской нейрохирургии многопрофильной клинической областной больницы, родильных домах (№1, 2, 3, 4) и в родильном комплексе (клиника СамГМУ) г. Самарканда и центральных больниц Ургутского, Иштыханского и Кошрабодского районов Самаркандской области.

Таблица 2.1.1

Распределение больных с врожденными черепно-мозговыми, спинномозговыми грыжами и краниостозами по полу и возрасту

Возрастные группы	Пол	Аномалии развития центральной нервной системы					
		Черепномозговые грыжи		Спинномозговые грыжи		Краниостоз	
		абс	%	абс	%	абс	%
До 7 мес.	М	6	20,7	31	25,0	47	26,3
	Ж	7	24,1	24	19,4	44	24,6
От 7 мес. до 1 года	М	5	17,2	19	15,3	35	19,6
	Ж	2	6,9	19	15,3	36	20,1
От 1 года до 3 лет	М	5	17,2	16	12,9	9	5,0
	Ж	2	6,9	7	5,6	7	3,9
Свыше 3 лет	М	-	-	5	4,0	1	0,6
	Ж	2	6,9	3	2,4	-	-
Всего:	М	16	55,2	71	57,3	92	51,4
	Ж	13	44,8	53	42,7	87	48,6
Итого:		29		124		179	

Примечание: $P \geq 0,001$

Из числа госпитализированных детей с черепно-мозговой грыжей наибольшее количество (44,8%) составили дети до 7 месячного возраста (таблица 2.1.1), далее следовали дети от 7 мес. до 1 года и от 1 года до 3-х лет (соответственно по 24,1%). Всего лишь 2 девочки (6,9%) с черепно-мозговой грыжей были госпитализированы в возрасте свыше 3-х лет. Между тем, основная доля больных со спинномозговыми грыжами были госпитализированы до 7- месячного возраста (44,4%), за ними следовали дети от 7 мес. до 1 года (30,6%), от 1 года до 3-х лет (18,5%) и свыше 3-х лет (6,4%). В тоже время, в подавляющем большинстве случаев дети с краниостозом госпитализировались до 1 года (до 7 мес. – 50,9%, от 7 мес. до 1 года 39,7%), небольшое количество больных с краниостозом (8,9%) госпитализировались в возрасте от 1 года до 3-х лет. Только лишь 1 мальчик с краниостозом был госпитализирован старше 3-х летнего возраста.



Рис. 2.1.1 Удельный вес больных детей с врожденными черепно-мозговыми, спинномозговыми грыжами и краниостозами

С целью определения влияния экзо- и эндогенных факторов среди нейрохирургических аномалий развития ЦНС больше половины (54,0%) как отмечено в таблице и рисунках 2.1.1, составляли дети с краниостозами, далее со спинномозговыми грыжами (37,0%) и черепно-мозговыми грыжами (9,0%). Для определения риска на рождение детей с ВЧСМГК проведено исследование с проведением опроса, клинического осмотра, дополнительных методов исследования и привлечением специалистов (терапевт, акушер-гинеколог, ЛОР и пр.) матерей,

дети которых находились на стационарном лечении в нейрохирургических отделениях.

Для оценки течения ante - и перинатального периода наблюдаемых новорожденных анализировались состояние здоровья родителей, акушерский анамнез матери, клиническая характеристика течения пренатального и перинатального периодов, с учетом морфофункциональной зрелости новорожденного. Негативное влияние различных факторов окружающей среды обуславливают рождение детей с врожденными нейрохирургическими аномалиями развития, обуславляемых соматическими заболеваниями матерей, которым чаще были подвержены женщины, проживающие в хлопководческом и табаководческом районах, менее - проживающие женщины в городе и животноводческом районе (Рисунок 2.1.2).

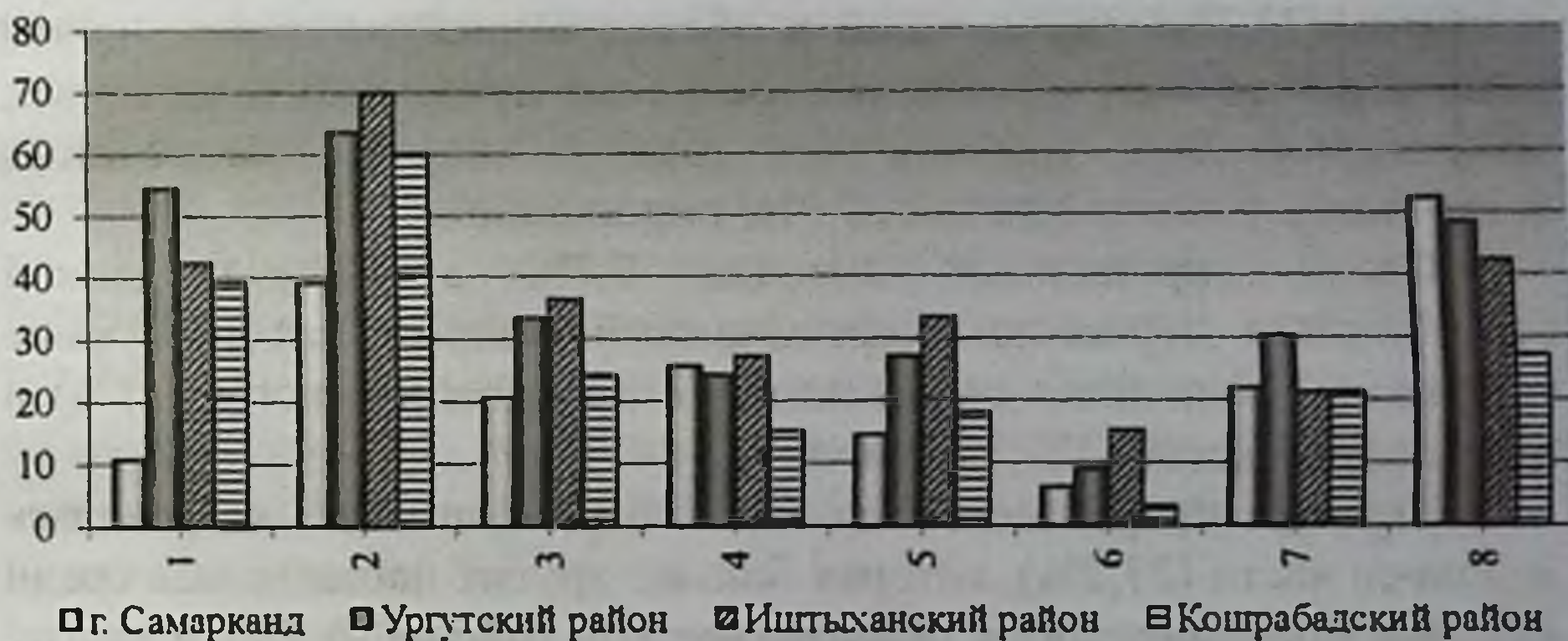


Рис.2.1.2 Частота выявляемости эндогенных факторов риска по рождению детей с врожденными черепно-мозговыми, спинномозговыми грыжами и краниоостами в г. Самарканде, Ургутском, Иштыханском и Кошрабадском районах.

- | | |
|---|---|
| 1. Близкий родственный брак | 2. Анемия |
| 3. Сердечно-сосудистые и легочные заболевания | 4. Заболевания ЖКТ и мочеполовой системы |
| 5. Заболевания ЛОР органов | 6. Перенесенный инфекционный гепатит |
| 7. Угроза прерывания беременности | 8. Гестозы I и II - половины беременности |

Близкий родственный брак среди всех опрошенных был обнаружен практически у каждой пятой (20,2%), преобладал среди женщин, проживающих в табаководческом районе. Между тем, среди городских жителей удельный вес родственного брака был значительно низким (10,9%), встречался у каждой десятой опрошенной.

Анемия встречалась у каждой второй опрошенной (51,9%), доминировала среди жителей хлопководческого района.

Среди обследованных женщин матерей сердечно-сосудистые и легочные заболевания наблюдались у каждой четвертой (26,5%) опрошенной с преобладанием также в хлопководческом (36,3%) и табаководческом (33,3%) районах.

Различные болезни желудочно-кишечного тракта и мочеполовой системы также встречались практически у каждой четвертой (23,7%) опрошенной и обследованной женщины, почти равномерно во всех изученных населенных пунктах. В то же время, заболевания ЛОР органов из общего числа обследованных встречались у каждой пятой (20,9%) опрошенной.

Среди опрошенных женщин 7,7% в период данной беременности перенесли инфекционный гепатит, который чаще остальных наблюдался среди жителей хлопководческого (15,1%) и табаководческого (9,1%) районов.

Угроза прерывания данной беременности встречалась довольно часто (23,2%), которая больше других наблюдалась среди женщин, проживающих в табаководческом районе (30,3%), в других объектах исследования такая угроза была практически равномерной (немного выше 21,0%). Все указанные факторы риска в количественном отношении были значительно низкими среди женщин, проживающих в городе и животноводческом районе.

Гестозы первой и второй половины беременности были зарегистрированы у 30,3 % всех опрошенных. Между тем, в отличие от других факторов, их удельный вес был значительно ощутимым (42,4%) среди женщин, проживающих в городе, по удельному весу гестозов за городскими женщинами следовали жители табаководческого (38,4%), хлопководческого (32,4%) районов, а в животноводческом районе они встречались практически у каждой четвертой (24,2%) женщины.

Следует уместно отметить, что у 53,2 % опрошенных женщины были отмечены частые роды (интервал между родившимся детьми составил от 1 до 2 лет), значительное количество детей (58,2 %) с ВЧСМГК родились от второго или третьего родов.

Эпидемиологический раздел нашей работы представляло изучение особенностей распространения и структуры ВЧСМГК в условиях города и сельской местности Самаркандской области.

Системный подход в решении аналитико-синтетических задач данного раздела исследования был обеспечен уже на этапе планирования исследования унифицированным решением методологических вопросов (определение основного объекта, основных понятий, периода, объема наблюдения и метода формирования выборочной совокупности).

Объектом изучения распространенности указанных аномалий развития являлись лица, зарегистрированные в лечебных учреждениях, а главной статистической единицей наблюдения являлся каждый случай черепно-мозговой и спинномозговыми грыжами, краниостозом.

В результате проведенного популяционного исследования ВЧСМГК в Самаркандской области выявлено, что частота ВЧСМГК за исследуемый период в городе Самарканде составила в совокупности - 0,9‰, в табаководческом Ургутском районе - 0,6‰, хлопководческом Иштыханском - 0,6‰, животноводческом Кошрабадском - 0,5‰ (Таблица 2.1.3.).

Таблица 2.1.3.

Частота больных детей с черепно-мозговыми, спинномозговыми грыжами и краниостозами по городу и сельским районам Самаркандской области (в ‰)

Изученные населенные пункты	Виды аномалий развития		
	Черепно – и спинномозговые грыжи	Краниостоз	Итого
г. Самарканд	0,4 ‰	0,5 ‰	0,9‰
Ургутский р-н	0,3 ‰	0,3 ‰	0,6 ‰
Иштыханский р-н	0,3‰	0,3‰	0,6 ‰
Кошрабадский р-н	0,3‰	0,2‰	0,5‰

Примечание : $P \geq 0,05$

Углубленное изучение срока госпитализации больных детей с указанными ВПР выявило (Таблица 2.1.4.), что в

специализированные нейрохирургические отделения они госпитализируются преимущественно с 4 мес. возраста до 3-х лет.

Проведенное исследование выявило, что каждый пятый (18,5%) ребенок с нейрохирургическими пороками развития был госпитализирован с 4 до 7 мес., наиболее часто (42,0 %) с 7 мес. возраста до 1 года, значительное количество детей (23,3%) в лечебные учреждения обращаются с 1 года до 3 лет и только лишь каждый четырнадцатый ребёнок в специализированные отделения поступают свыше 2 летнего возраста.

Таблица 2.1.4

Сроки госпитализации детей с врожденными черепно-мозговыми, спинномозговыми грыжами и краниостозами в лечебные учреждения (в абс. и %)

Виды аномалий развития		Возрастные группы						Всего
		до 3 мес.	4 - 6 мес.	7 - 12 мес.	1 - 2 года	3 - 5 лет	свыше 6 лет	
Черепно-и спинномозговые грыжи	абс	31	23	42	44	10	3	153
	%	20,3	15,	27,5	28,7	6,5	2,0	100,0
Краниостоз	абс	2	38	93	38	7	1	179
	%	1,1	21,2	52,0	21,2	4,0	0,5	100,0

Примечание: $P \leq 0,01$.

Следует отметить, что обращаемость в лечебные учреждения при ВЧСМГК имеет свои особенности в зависимости от формы заболевания и места проживания больных. Так, дети с краниостозом наиболее часто госпитализировались с 4 мес. возраста до 3 лет, а черепномозговыми и спинномозговыми грыжами с 7 месячного возраста до 3 лет. Дети, проживающие в городе с ВЧСМГК в нейрохирургические отделения были госпитализированы относительно рано, с некоторой задержкой были стационаризованы дети из табаководческого и хлопководческого, очень поздно из животноводческого районов.

Выявленные закономерности эпидемиологических исследований (особенности распространения, сроки госпитализации) врождённых черепно-мозговых, спинномозговых грыж и краниостозов на популяционной основе представляют важный научный и практический интерес. Аналогичные

исследования, как нам кажется, представляют немаловажный интерес и в плане определения медико-социальных последствий этих аномалий развития. В процессе проведения эпидемиологического исследования популяционным способом нам показалось вполне логичным осуществлять оценку определения объема медицинских и социальных последствий ВЧСМГК.

Известно, что клинико-экономические исследования по определению медико-социальных последствий ВЧСМГК, в т.ч. и расчеты длительности пребывания больных в стационарах, наносимый материальный и моральный ущерб (расходы, инвалидность, летальность) представляют собой разновидность выборочного исследования, т.е. когда исследованием охватывается отдельная часть больных. Как правило, такие группы больных не репрезентативные, т.е. не представительны той совокупности больных, из которой они выбирались. Обычно это связано с недоучетом важности этого статистического обоснования на стадии планирования эксперимента.

Сочетание того или иного клинического подхода для определения вида экономических последствий в совокупности населения позволяет получить корректную статистику этих последствий (нарушение трудоспособности, неврологические отклонения, инвалидность, смертность, длительность пребывания в стационарах и пр.) представляет немаловажный интерес для решения финансовых вопросов в период, когда наша республика постепенно и поэтапно продвигается к рыночной экономике и платным услугам оказания медицинской помощи.

Проведенное нами исследование по определению расходов на лечение ВЧСМГК было спланировано как микровыборка (64 из 153 больных с черепно-мозговыми и спинномозговыми грыжами, 73 из 179 больных детей с краниостозом), принимавших стационарное лечение в последние 4 года.

Данная группа сформулирована таким образом, распределение которых наилучшим образом суммарно отражало соответствующие группы, распределение которых по важнейшим признакам (пол, возраст, клиническая форма) соответствует генеральную совокупность пострадавших. Анализ этих распределений показывает удовлетворительную сходность данных. Такой подход

позволяет полученные при анализе выборочной группы углубленные данные переносить на генеральную совокупность.

Выявлено, 64 дети с врожденной черепно мозговыми и спинномозговыми грыжами занимали в стационарах 1 342 дней, средняя длительность пребывания каждого ребенка с такими аномалиями составила 21 коек дней. Такие показатели для больных детей с краниостозом составили соответственно 1 465:20.

Перенос обнаруженных данных на генеральную совокупность для больных с черепно мозговыми и спинномозговыми грыжами(75) равняется 3 213, краниостозом 3 580 коек дней. Если учесть, что для каждого больного с врожденными нейрохирургическими аномалиями развития ежедневно потребуются в среднем до 48 тыс. сумов(питание, медикаменты, перевязочные материалы и пр.), то для нормального медицинского обеспечения 6 020 коек-дней необходимо израсходовать более 32,6 млн. сумов. Кроме этого, нельзя упускать из поля зрения того, что основная доля этих детей являются инвалидами и нуждаются в длительном и неоднократном реабилитационном лечении.

Идентичные расчеты можно производить и по важнейшим неврологическим отклонениям, наблюдающимся при любых врожденных нейрохирургических аномалиях развития. Изучение выше отмеченных показателей применительно к определенной совокупности популяции населения или к отобранной(сформированной) совокупности, позволяющее в последующем перенести полученные закономерности на генеральную группу представляется, на наш взгляд, чрезвычайно важным и актуальным вопросом.

Такие расчеты представляют большой интерес для текущего планирования, а также для получения достоверных расчетов объема оказания медицинской помощи больным детям с ВЧСМГК.

Для достоверности клинической характеристики наблюдаемых больных были учтены особенности преморбидного состояния детей, основные клинико-неврологические синдромы, тяжести течения заболевания, синдромологической динамики при различных вариантах лечения, степени и динамики выбранных для исследования специальных иммуно-биохимических анализов, отражающих различные звенья гомеостаза. Уделено внимание на процессы пероксидации и свободно-радикального окисления,

липидного биослоя мембранного аппарата, антиоксидантную клеточную защиту и антиокислительные резервы, а также состояние иммунологических параметров на фоне их лечебной и профилактической коррекции с помощью общепринятых и модифицированных методов лечения наблюдаемых детей.

Черепномозговые грыжи проявляются опухолевидным выпячиванием, напряжением и пульсацией выпячивания, дефектом в костях черепа на краниограммах, нарушением функции черепномозговых нервов, координаторными, пирамидными нарушениями и общемозговыми симптомами. Часто (53,8 %) встречается менингоэнцефалоцеле, за которым следует менингоцеле (46,2 %).

Среди форм врожденных спинномозговых грыж доминирует менингорадикулоцеле (55,0%), затем следуют: менингоцеле (24,3%), миеломенингоцеле (14,2%), миелоцистоцеле (5,3%) и рахишизис (1,2%). Парезы и параличи нижних конечностей с частичным или полным нарушением функции тазовых органов встречаются от 59,6 до 76,4%.

Для краниостоза характерными представлялись преждевременное заращение одного или нескольких швов черепа, деформации черепа с повышением интракраниального давления. Наиболее часто (38,1 %) встречается башенный череп-оксифалия, за ней следуют: скафоцефалия (25,7 %), тригоноцефалия (16,8 %), лобная плагиоцефалия (12,4 %), затылочная плагиоцефалия (7,0 %).

Для ВЧСМГК характерно (в большей или меньшей степени выраженности соответственно тяжести течения патологического процесса) снижение показателей антиоксидантной, антиокислительной активности, что ведет к нарушениям энергетического баланса, дисметаболизму, мембранодестабилизации, мембранолизу, обуславливающим общую интоксикацию и эндотоксические явления. Иммунологический статус характеризуется снижением Т- и В-лимфоцитов за счет популяции Т-хелперов, дефицитом иммуноглобулинов, повышением активности Т-супрессоров, что отражает наличие дисбаланса иммунитета у детей.

Наиболее существенные иммуно-биохимические отклонения отмечались у больных детей с краниостозом, далее со

спинномозговой грыжей и наименьшие отклонения были обнаружены у детей с черепномозговой грыжей (Таблица 2.1.5 а).

Целенаправленное применение препаратов, коррегирующих метаболизм и иммунный статус (азвит, иммуномодулин) способствует улучшению результатов лечения (Таблица 2.1.5. б).

Таблица 2.1.5

Метаболические и иммунологические показатели у больных детей с врожденными черепно-мозговыми, спинномозговыми грыжами и краниостозами
а) при поступлении

№	Показатели	Норма	Краниостоз	Спинно-мозговая грыжа	Черепно-мозговая грыжа
1.	ЛИИ (отн.ед.)	0,80 \pm 0,12	3,64 \pm 0,62	2,07 \pm 0,47	1,88 \pm 0,43
2.	СММ (усл.ед.)	0,23 \pm 0,01	0,57 \pm 0,04	0,45 \pm 0,04	0,41 \pm 0,04
3.	МДА (нмол/мг)	10,86 \pm 0,50	22,62 \pm 1,17	15,46 \pm 0,96	14,05 \pm 0,87
4.	ДК (нмол/мг)	11,08 \pm 0,45	20,63 \pm 0,83	15,47 \pm 0,89	14,06 \pm 0,63
5.	АОА (1/мл)	0,67 \pm 0,12	0,19 \pm 0,04	0,41 \pm 0,11	0,45 \pm 0,12
6.	Т-рок (%)	54,200 \pm 0,419	37,417 \pm 1,619	39,433 \pm 1,512	40,450 \pm 1,614
7.	Т-суп (%)	18,900 \pm 0,802	26,390 \pm 1,005	28,045 \pm 0,912	24,735 \pm 2,448
8.	Т-хелп (%)	39,600 \pm 0,960	21,467 \pm 2,004	22,045 \pm 2,015	23,600 \pm 2,152
9.	В-рок (%)	14,700 \pm 0,431	6,633 \pm 1,215	6,967 \pm 1,316	7,300 \pm 1,276

Примечание: $P \geq 0.001$

б) при выписке

№	Показатели	Норма	Краниостоз	Спинно-мозговая грыжа	Черепно-мозговая грыжа
1.	ЛИИ (отн.ед.)	0,80 \pm 0,12	0,80 \pm 0,14	0,81 \pm 0,13	0,79 \pm 0,18
2.	СММ (усл.ед.)	0,23 \pm 0,01	0,23 \pm 0,01	0,24 \pm 0,02	0,24 \pm 0,02
3.	МДА (нмол/мг)	10,86 \pm 0,50	10,03 \pm 0,51	10,92 \pm 0,61	11,02 \pm 0,68
4.	ДК (нмол/мг)	11,08 \pm 0,45	10,76 \pm 0,44	10,99 \pm 0,47	10,98 \pm 0,49
5.	АОА (1/мл)	0,67 \pm 0,12	0,64 \pm 0,12	0,65 \pm 0,12	0,66 \pm 0,17
6.	Т-рок (%)	54,200 \pm 0,419	51,300 \pm 1,816	52,200 \pm 1,740	53,100 \pm 1,809
7.	Т-суп (%)	18,900 \pm 0,802	18,350 \pm 1,917	18,500 \pm 2,094	18,200 \pm 2,332
8.	Т-хелп (%)	39,600 \pm 0,960	39,063 \pm 2,314	39,207 \pm 2,413	39,350 \pm 2,623
9.	В-рок (%)	14,700 \pm 0,431	14,100 \pm 2,015	14,300 \pm 2,614	14,500 \pm 2,623

Примечание: $P \geq 0.001$

Детям, входящим в I-ую группу (95 больных) проводилось традиционное лечение (операция, общеукрепляющее, антибактериальная и витаминотерапия). Дети, включенные в II, III, IV группам (по 94 детей в каждой) получили модифицированное лечение - дети, относящиеся ко II-ой группе дополнительно получили аэвит в капсулах, III-ей группы иммуномодулин по схеме, IV- группы-одновременно иммуномодулин и аэвит по соответствующей схеме.

Наибольшее количество внутригрупповых осложнений отмечались среди детей, получивших традиционное лечение и относящихся к первой группе-71,8%, по количеству осложнений далее следовали больные дети, принимавшие дополнительно аэвит в капсулах, включенные ко 2-ой группе (45,0%), 3-ей группе, дополнительно получившие иммуномодулин в инъекциях (38,5%) и наконец, к 4-ой группе, которые принимали дополнительно к традиционному лечению аэвит и иммуномодулин (28,2 %).

Существующие методы хирургического лечения врожденной спинномозговой грыжи нуждаются в совершенствовании, поскольку успех оперативного лечения такого контингента больных определяется прежде всего надежностью произведенной пластики грыжевого канала, в противном случае, из-за недостаточной надежности пластики задней стенки позвоночного канала возникает ликворея, которая очень часто способствует развитию интракраниальных гнойно-воспалительных осложнений.

Из общего числа 169 больных с врожденными спинномозговыми грыжами 85 больным (1-я группа) проводился широко распространенный метод по *Bayery* - пластика задней стенки позвоночного канала мышечно-фасциальной пластикой, т.е. выкраиваемый лоскут фасции с мышечным слоем поворачивался на 180° внутрь и сшивался над костным дефектом. Из 169 больных (2-я группа) 84 оперировались по предложенному нами методу (двухслойная пластика задней стенки позвоночного канала).

Уместно отметить, что одна из серьезных послеоперационных осложнений - ликворея в 1-ой группе наблюдалась почти в 2 раза чаще, чем во 2-ой (соответственно 30,6 % и 17,8%). Гнойно-воспалительные интракраниальные осложнения (гнойный менингит, менингоэнцефалит и др.) и нагноение послеоперационной раны также регистрировались почти вдвое больше в 1-ой группе, по

сравнению со 2-ой группой(соответственно 16,5% : 9,5% и 14,1% : 8,3%). Следует особо подчеркнуть то, что послеоперационная летальность среди 1-ой группе наблюдалась почти в 2 раза чаще, чем во 2-ой(соответственно 10,6 % : 5,9 %).

Вышеуказанные осложнения и соответствующая динамика наблюдались также среди больных детей краниостозом, черепномозговыми грыжами в зависимости от иммуно-биохимических отклонений(в сравнительных группах).

Оценка эффективности внесенных нами новаций в комплексном лечении ВЧСМГК не могла быть проведена без соответствующей сравнительной оценки катамнеза больных. Для объективной оценки результатов предложенных наших методов после выписки из стационара в течении года следили за определенной частью таких больных с учетом частоты возникновения осложнений, динамики ведущих неврологических синдромов и иммуно-метаболических показателей.

В 1-ю катамнестическую группу были включены больные из I-ой группы с ВЧСМГК, находящихся на традиционном лечении. Из этой группы прослежено в течении года 33 ребенка из 39, что составило 84,6 %. Во 2-ю катамнестическую группу вошли больные из IV - группы, в которую были включены 39 ребенка, получавшие модифицированное лечение. В этой группе удалось проследить за 34 детьми, что составило 87,1%.

Анализом данных 1 - ой катамнестической группы выявлено, что при ВЧСМГК на фоне общепринятого лечения выздоровление в 1-ой группе отмечалось у 66,6 %, а во 2-ой группе удельный вес выздоравливающих детей составил 85,3 %.

В соответствии с установленными закономерностями возникновения и распространения врожденных нейрохирургических аномалий развития следует выделять группы «риска»(когда рождается один ребенок с нейрохирургической аномалией развития) и «повышенного риска»(если в семье появляется второй ребенок с указанными аномалиями развития) и разработать схему необходимых профилактических мероприятий. Кроме этого следует проводить соответствующие диспансерные обследования для раннего выявления соматических, экстрагенитальных и генитальных заболеваний, организовать индивидуальные оздоровительные курсы лечения будущих матерей

в городских, районных поликлиниках и врачебных пунктах с целью ослабления патогенных влияний совокупности неблагоприятных факторов преморбидной почвы и экологических вредностей.

2.2. Методы исследования частоты распространения, иммуно – биохимических показателей и лечения больных с черепно-мозговыми, спинномозговыми грыжами и краниостозами

Основной задачей исследования по изучению распространенности ВЧСМГК являлась разработка объективных методов определения их истинной частоты на основании которых можно было бы разработать рациональные методы профилактики.

В комплекс изучения входили углубленные исследования выборочных групп населения на отдельных территориях - город, сельские районы с различной производственной ориентацией при обязательной выверке всех источников информации с целью оценки тенденций показателей, построения прогнозов и выделения факторов риска, изучения производственных и бытовых вредностей, влияния роли наследственных факторов, нарушению обменных и других функций организма с использованием вычислительной техники.

Необходимо учитывать два компонента принятой по всем мире методики эпидемиологического исследования. Один связан со стороны фактического материала, характеризующего “эпидемиологические состояния” населения, т.е. показателями, отражающими патологию и факторы риска. Другой касается анализа интерпретации собранных материалов. Материалы статистических управлений районов и области являлись базовыми данными исследования.

События, происходящие с индивидуумами, в результате переменного действия большого числа внешних и внутренних факторов, диапазон их проявления называются статистической совокупностью. Каждый план совокупности представляет собой вариант, а число всех вариантов представляет объем совокупности. Можно представить совокупность, включающую все варианты, например, все случаи заболевания, что носит название генеральной совокупности. Однако эта практика во всех без исключения случаях имеет дело с более или менее ограниченной частью населения, и

анализируемый ряд вариантов представляет собой выборку из генеральной совокупности. Характеристика выборки отражает характеристику генеральной совокупности и обе подчиняются по сути объективным законам.

Изучение особенностей распространения и структуры ВЧСМГК в г.Самарканде и сельской местности представлял отдельный раздел нашей работы.

Системный подход в решении аналитико-синтетических задач данного раздела исследования был обеспечен уже на этапе планирования исследования унифицированным решением методологических вопросов (определение основного объекта, основных понятий, периода, объема наблюдения и метода формирования выборочной совокупности).

Объектом исследования распространенности ВЧСМГК считались дети, зарегистрированные в роддомах, неонатологических, детских и нейрохирургических отделениях лечебных учреждений в г. Самарканде и сельских местностях - Ургутском, Иштыханском и Кошрабадском районах Самаркандской области. Основной статистической единицей наблюдения являлся каждый случай врожденной черепно-мозговой и спинномозговой грыжи, краниостоза.

Источником информации являлась первичная документация лечебно - профилактических учреждений, информационным носителем - "карта обследования больного", отражающая главные аспекты клинико-эпидемиологических, неврологических, иммуно-биохимических и дополнительных методов исследований.

Обследование больных, включенных в клиническую часть работы включало в себя учет жалоб, анамнеза, объективного общего и неврологического осмотров, консультацию смежных (отоневролог, невропатолог, психиатр, нейроофтальмолог, педиатр и других) специалистов, клинико-лабораторные, иммунологические и биохимические анализы крови, мочи, cerebro-спинальной жидкости, а также дополнительные методы исследования: краниография, эхо-энцефалоскопия, ультразвукового, компьютерно- и магнитно-резонансного томографического исследования.

Для решения комплекса стоящих перед работой задач в перечень параметров специальных иммуно-биохимических

исследований были включены показатели, достаточно объективно и полно характеризующие: состояние антиоксидантных резервов организма, уровня пероксидации и свободно-радикального окисления, общей антиокислительной активности крови-АОА; малонового диальдегида и диеновых конъюгатов-МДА, ДК; степень общей интоксикации-протеины-олигопептиды средней молекулярной массы-СММ; степень лейкоцитарного индекса интоксикации -ЛИИ. Реальных показателей иммунитета больных детей с ВЧСМГК оценивали путем определения Т-лимфоцитов(Т-лимф)., В-лимфоцитов(В-лимф)., Т-хелперов (Т-хелп)., Т-супрессоров (Т-суп).

Приводим краткое изложение принципов применявшихся методов анализа названных показателей, а также нормативы, полученные на основании обследования 38 практически здоровых детей.

Определение суммарной антиоксидантной активности в эритроцитах крови проводили по методу Промыслова М. Ш., Демчук М. Л.[107].

Ход анализа. К 0,1 мл суспензии эритроцитов(предварительно отмытых) добавляли 0,5 мл раствора линолевой кислоты(0,01 мл. линолевой кислоты растворили в 1 мл 96% этапом, и 400 мкл. этого раствора по капле приливали к 100 мл дистиллированной воды) + 0,05 мл. 25% раствора $FeSO_4$. Инкубацию проб проводили при $37^{\circ}C$ при встряхивании в течении 30 мин. Затем приливали 1%-3 мл. ортофосфорной кислоты, 0,6%-1 мл ТБК и 0,1 мл. раствора 1 мк. моль $FeSO_4$. Пробирки ставили на 1 час в кипящую водяную баню. После окисления добавляли 4 мл. бутанола, тщательно перемешивали и центрифугировали 10 мин. при 3000 об/мин. Измеряли оптическую плотность при длине волны 535 мм на СФ - 46 против бутанола. Расчет содержания продуктов, реагирующих с ТБК, проводили с учетом коэффициента молярной экстенциум МДА, равного $1,56 \times 10^5 \text{ моль}^{-1} \times \text{см}^{-1}$.

А - содержание МДА (в нмоль/мл.), 4 мл - объем бутаномольной фазы, 0,1 мл - объем эритроцитов. Расчет АОА проводили по формуле :

$$A = \frac{E_{оп} * 10^6 * 4 \text{ мл}}{1,56 * 10^5 * 0,1}, \text{ где}$$

$$АОА = 1 - \frac{\Delta E_{оп}}{\Delta E_{ст}}, \text{ где}$$

$\Delta E_{оп} = E_{оп}^1 - E_{оп}^0$; $\Delta E_{оп} = E_{ст}^1 - E_{ст}^0$, $E_{ст}^1$ и $E_{оп}^0$ экстинция, изменения соответственно в модельной системе и в модельной системе с сывороткой крови Φ_0 инкубации, $E_{оп}^1$ и $E_{оп}^0$ - экстинация, измеренная в тех же образцах спустя соответствующее время инкубации $t = 30$ мин. Производя расчет получаем в %.

$$AOA = \frac{\Delta E_{оп}}{\Delta E_{ст}} * 100\%$$

Для суждения о состоянии перекисного окисления липидов в мембранах эритроцитов определяли содержание малонового диальдегида и диеновых конъюгатов ненасыщенных высших жирных кислот в эритроцитах нами использовался метод определения малонового диальдегида с помощью тиобарбитуровой кислоты И.Д.Стальной, Г.Г.Гаришвили(1977). Принцип метода заключается в том, что при высокой температуре в кислой среде малоновый диальдегид реагирует с 2-тиобарбитуровой кислотой, образуя окрашенный триметилловый комплекс, молярный коэффициент экстинции этого комплекса - $E = 1,56^{10}$ см.

Определение диеновых конъюгатов ненасыщенных высших жирных кислот в мембране эритроцитов проводилось по методу И.Д.Стальной(1977). В ходе перекисного окисления на стадии образования свободных радикалов в молекулах полиненасыщенных жирных кислот возникает система сопряженных двойных связей, что сопровождается появлением нового максимума в спектре поглощения $2 \text{ моль} = 233 \text{ нм}$; $E = 2,2^{10}$.

Изучение средних молекул или протеинов(олигопептидов) средней молекулярной массы проводили скрининговым методом в соответствии с Методическими рекомендациями Н.И.Габриэляна и соавт., в модификации В.П.Молочного[84], позволившей уменьшить количество крови, необходимой для анализа в 4 раза.

Лейкоцитарный индекс интоксикации(ЛИИ) рассчитывался методом Я.Я. Кальф-Колифа в модификации В.Ф. Шемитова по формуле (при токсичной зернистости нейтрофилов):

$$ЛИИ = \frac{3Ми + 2Ю + П + М + Э}{5} + 1$$

где : Ми - процентное содержание миелоцитов ; Ю - юных, П - палочко- ядерных нейтрофилов, М - моноцитов, Э - эозинофилов, 5

- среднее суммарное процентное содержание П + М + Э у здоровых детей; при наличии токсичной зернистости нейтрофилов к полученному результату деления числителя на 5 прибавляется единица, как выражение значительного влияния токсикоза на кровь.

Показатели состояния иммунитета включали определения Т-лимфоцитов, В-лимфоцитов, Т-хелперов, Т-супрессоров по общепринятой методике оценки иммунного статуса Б.В.Пинегина[103].

Нормативные контрольные величины по каждому из изученных параметров даны в соответствующих таблицах при сравнительном анализе показателей.

При лечении краниостоза среди различных хирургических способов, увеличивающих объем черепной полости нами наиболее часто применялись циркулярная, поперечная, линейная и лоскутная двусторонняя краниотомия (двухэтапная). При лечении черепно-мозговых грыж применялись современные хирургические методы лечения.

Нами совершенствовано также методы хирургического лечения врожденных спинномозговых грыж. Сущность операции при спинномозговых грыжах состоит в удалении грыжевого мешка, герметизация его ворот и пластике дефекта в дужках позвоночников. Операция *Bayera*, основным принципом которой считается пластика дефекта позвоночного канала мышечно-фасциальным лоскутом, т.е. выкраиваемый лоскут фасции с мышечным слоем поворачивается на 180° внутрь и сшивается над костным дефектом. Данная операция была несколько усовершенствована предложенным способом И. В. Зуева и В. П. Берснева.

Однако и после операции И. В. Зуева и соавт., нередко осложнения, одним из которых является ликворея из послеоперационной раны, представляющей опасность развития интракраниальных гнойно-воспалительных осложнений. Кроме этого, операция громоздка и травматична по сущности.

Целью нашего способа лечения является уменьшение травматичности операции и возникновения опасности развития гнойно-воспалительных интракраниальных осложнений, что решается предупреждением ликвореи путем создания двухслойной

пластики задней стенки позвоночного канала мышечно-апоневротической тканью-«Способ пластики дефекта позвоночного канала при спинномозговой грыже» (патент Республики Узбекистан от 01.11.2000 г. за № IDP 2000 0807/DF A 61B 17/00, Шодиев А.Ш. в соавт. Мамадалиев А.М.).

Предложенный нами метод осуществляется следующими этапами:

1. Рассечение кожи над грыжевым мешком;
2. Выделение грыжевого мешка;
3. Пункция грыжевого мешка с эвакуацией ликвора;
4. Рассечение и ревизия грыжевого мешка (при необходимости выделение и введение корешков спинного мозга в позвоночный канал);
5. Ушивание грыжевых ворот или пластика;
6. Мышечно – фасциальная двухслойная пластика задней стенки позвоночного канала;
7. Швы на апоневроз и кожу.

В отличие от операций *Bayera* и Зуева-Берснева при осуществлении пластики по нашему методу проводится двухслойная пластика задней стенки позвоночного канала и не приходится выкраивать лоскут из большой ягодичной мышцы с фасцией и апоневрозом в зоне ее перехода в широкую фасцию бедра.

Статистическая обработка материала данного научного исследования проведена с применением пакета программы «*Biostat*»(1998 г.); статическая значимость полученных измерений при сравнении средних величин определялась по критерию (*t*) Стьюдента-Фишера; наличие связи между изучаемыми признаками определялись по методу пошаговой регрессии; написание работы и полиграфическое оформление осуществлялось с использованием персонального компьютера Celeron-1ГГц с программным обеспечением Microsoft Office®, Windows XP®; комплекс биохимических и иммунологических исследований выполнен в центральной научно - исследовательской лаборатории Самаркандского медицинского университета и на кафедре бионеорганической химии Самаркандского Государственного Университета, согласно договору о научном сотрудничестве.

Глава 3. НЕГАТИВНЫЕ ФАКТОРЫ, ОСОБЕННОСТИ РАСПРОСТРАНЕНИЯ И МЕДИКО-СОЦИАЛЬНЫЕ ПОСЛЕДСТВИЯ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫХ, СПИННОМОЗГОВЫХ ГРЫЖ И КРАНИООСТОЗОВ В САМАРКАНДСКОЙ ОБЛАСТИ

3.1. Экологическая характеристика изученного региона и её роль при возникновении врожденных черепно-мозговых, спинномозговых грыж и краниоостозов

Самарканд расположен в долине реки Зарафшан, на левобережье среднего течения, на обширной слабо всхолмленной предгорной равнине, имеющей уклон с юго-востока на северо-запад и прорезанной множеством каналов и арыков. Зарафшан является одной из крупных артерий Средней Азии, берущий свое начало из ледников Памира, его горного узла Матч.

Самарканд-второй после Ташкента по населению и промышленному развитию город Узбекистана, где в настоящее время насчитываются более 70 крупных промышленных предприятий. В годы довоенных пятилеток были построены шелкомотальная и шелкоткацкая, чаеразвесочная фабрики, фруктово-консервный завод. Функционируют эвакуированные в годы второй мировой войны заводы "Кинап", "Алпомиш". В послевоенный период в городе вступили в строй обувная, швейная, мебельная фабрики, заводы - суперфосфатный, "Гелион", лифтостроительный, домашних холодильников. В 1998 году построен автомобильный завод "SamKoçAuto". С ростом промышленности в городе увеличивалась численность населения.

К югу от Зарафшана, в районе среднего течения, с востока на запад тянется Зарафшанский хребет. Высота гор в пределах Самаркандской области невелика-ниже линии вечных снегов, наибольшей высоты они достигают около Ургута-2800 м над уровнем моря. Земледельцы Ургутского района в основном занимаются садоводством и табаководством. В процесс выращивания и обработки табака-сырца привлекаются в основном женщины. Данный район являлся одним из объектов нашего популяционного эпидемиологического исследования.

Зарафшан течет по широкой долине и вблизи Самарканда разделяется на 2 самостоятельных русла: Акдарью и Карадарью, между которыми образуется остров Мианкаль длиной свыше 100 км, где расположен хлопководческий Иштыханский район, тоже один из объектов исследования эпидемиологии ВЧСМГК.

Среднезарафшанский округ распространяется на Самаркандскую и Санзарно-Нуратинскую межгорные котловины. В последней расположен животноводческий Кошрабадский район - другой объект исследования эпидемиологии ВЧСМГК.

Учитывая то, что рождение детей с различными врожденными нейрохирургическими аномалиями развития ЦНС и их последующее психомоторное развитие во многом зависит от окружающей среды нами было выделено 3 промышленно-географические зоны на территории Самаркандской области:

1. Экологически менее благополучная зона, куда вошла территория Ургутского табаководческого района, где определенная часть населения, в основном женщины занимаются выращиванием и обработкой табака-сырца;

2. Экологически неблагоприятная зона, куда вошла территория Иштыханского хлопководческого района, окружающая среда которого загрязнена пестицидами и минеральными удобрениями; К этой зоне мы также отнесли промышленный город Самарканд, поблизости которого находится суперфосфатный завод, отличающийся промышленными отходами (пыль аммофоса, фтористые соединения, фосфорный ангидрид, пары серной, фосфорной кислот, аммиак, сернистый газ, фосфогипс и пр.).

3. Экологически благополучная зона, куда вошла территория Кошрабадского животноводческого района, где отсутствует факторы загрязнения окружающей среды;

Весьма отрицательное влияние на экологическую обстановку Самаркандской области оказывает чрезмерное, нерациональное и недозированное использование пестицидов, минеральных удобрений и других химических веществ. По данным В. А. Бреева в Самаркандской области для обработки 1 га хлопчатника в 70-е годы использовалось 54,4 кг/га пестицидов. Из них 2,2 кг/га составляли гербициды, 36,0 кг/га - инсектициды и 16,2 - дефолианты.

В области долгие годы хлопковые поля обрабатывались сильно токсичными хлорорганическими, фосфорорганическими, мышьякосодержащими пестицидами. Среди них особенно много использовались ДДТ и ГХЦГ. Пестициды этой группы плохо растворимы в воде (0,0012 мг/кг при температуре +25 С), они растворимы только в жирах (100 000 мг/кг) и других растворителях. Из-за таких свойств ДДТ и другие хлорорганические пестициды в окружающей среде могут сохраняться 25 лет и более в зависимости от условий. Ввиду высокой токсичности кумулятивных свойств, нанесенного им вреда окружающей среде во многих странах мира использование ДДТ запрещено. В Узбекистане запретом применения ДДТ считается 1983 год. Однако, как показывают данные Республиканского центра наблюдений за загрязнением природной среды остаточное количество ДДТ в почвах из года в год постепенно увеличивается [10].

В качестве главного дефолианта для хлопка долгие годы использовались и фосфорорганические пестициды, в частности бутифос. Они по сравнению с хлорорганическими характеризуются кумулятивностью, но большей токсичностью.

По данным Самаркандской областной Санэпидстанции в атмосфере воздуха Иштыханского района и г. Самарканда содержание аммиака составляет 0,27 мг/м, сернистого ангидрида 0,7 мг/м, на территории Ургутского района содержание этих газов составляет соответственно 0,24 мг/м и 0,6 мг/м. А на территории Кошрабадского района их содержание в пределах нормы или они не обнаруживаются вообще. В области имеется 46 старых сельскохозяйственных аэродромов, с которых проводилось распыление пестицидов. На их территории уровень загрязнения пестицидами превышает нормы в почве в 100 - 200 раз [3, 10]. Путем воздушной и водной миграции они попадают из почвы в поверхностные и подземные воды и загрязняют их. Через пищевые цепи эти соединения проникают в организм человека и отравляют его.

Степень загрязненности атмосферного воздуха Самаркандской области взаимообусловлена природно-климатическими особенностями. Неблагоприятная экологическая ситуация в городе Самарканде связана с высоким уровнем загрязнения атмосферного воздуха, источниками которого является

городской транспорт, с которым связано 60-70% загрязнения атмосферного воздуха и вышеуказанные промышленные предприятия. В 1996 г. в г. Самарканде только автотранспортом было выброшено в атмосферу более 60 тыс. тонн загрязненных веществ, основными из которых являются окись углерода, углеводороды, сажа, соединения свинца и др.[3, 10].

Уменьшение лесного массива гор в Ургутском и Кошрабодском районах усиливает развитие эрозии почвы, ей подвержено более 80,0 % площади горных и предгорных равнин Самаркандской области, уничтожение древесно-кустарниковой растительности-основной фактор фонового антропогенного воздействия на организм человека.

Сложившаяся экологическая ситуация в Самаркандской области оказывает негативное влияние на состояние здоровья населения и поэтому улучшение экологии изучаемого региона в настоящее время должно стать сверхприоритетной задачей нашего независимого государства.

В обзоре литературы достаточно подробно освещался вопрос о характере и роли экзо-и эндогенных отрицательных факторов, преморбидной отягощенности в становлении и функционировании систем будущего ребенка и на рождение детей с различными аномалиями развития головного и спинного мозга.

С целью определения воздействия различных негативных факторов на рождение детей с врожденными нейрохирургическими аномалиями развития проводился нами углубленный анализ путем опроса, клинического осмотра с применением дополнительных методов исследования и привлечением специалистов(терапевт, акушер-гинеколог, ЛОР и пр.) у 362 матерей(164 городских и 198 сельских жителей) когда дети этих матерей находились на стационарном лечении в нейрохирургических отделениях.

При уточнении вероятных этиологических факторов были учтены данные анамнеза, медицинской документации, результаты дополнительных исследований. Особое внимание было уделено на течение беременности (гестозы, перенесенные за данный период беременности заболевания), характер родов и наличие экстрагенитальных соматических заболеваний.

Для объективности и достоверности информационных данных из каждого района было опрошено и обследовано равное количество

женщин (по 66). Анализ показал, что среди опрошенных и обследованных довольно высокий удельный вес близкородственных браков, соматических, экстрагенитальных и других связанных с данной беременностью заболеваний (Таблица 3.1.1).

Близкий родственный брак среди всех опрошенных был обнаружен практически у каждой третьей (30,0%) (Рис. 3.1.1), между тем он регистрировался преимущественно часто (54,5%) среди женщин, проживающих в табаководческом районе, за которым по удельному весу следовали хлопководческий (42,4%) и животноводческие (39,3%) районы.

Среди городских жителей удельный вес родственного брака был значительно низким (10,9%), встречался у каждой десятой опрошенной (Рис. 3.1.1).

Таблица 3.1.1

Частота выявляемости эндогенных факторов риска по рождению детей с врожденными черепно-мозговыми, спинномозговыми грыжами и краниостозами в условиях города и сельской местности (абсол. и %)

Факторы Риска	г. Самарканд	Табаководческий р-н	Хлопководческий р-н	Животноводческий р-н	Всего
Родственный брак	18 10,9	36 54,5	28 42,4	26 39,3	108 30,0
Анемия	64 39,1	42 63,6	46 70,0	38 60,1	188 51,9
Сердечно-сосудистые и легочные заболевания	34 20,7	22 33,3	24 36,3	16 24,2	96 26,5
Заболевания ЖКТ и мочеполовой системы	42 25,6	16 24,2	18 27,2	10 15,1	86 23,7
Заболевания ЛОР органов	24 14,6	18 27,2	22 33,3	12 18,1	76 20,9
Перенесенный инфекционный гепатит	10 6,1	6 9,1	10 15,1	2 3,0	28 7,7
Угроза прерывания беременности	36 21,9	20 30,3	14 21,2	14 21,2	84 23,2
Гестозы I и II - половины беременности	54 52,4	32 48,4	28 42,4	18 27,2	132 36,4
Количество опрошенных	164	66	66	66	362

Примечание: $P \leq 0,01$

Полученные результаты по выявляемости эндогенных факторов, способствующих к рождению ВЧСМГК по г. Самарканду и сельским районам области вместе и в отдельности представлены в Рисунках 3.1.3 - 3.1.6.

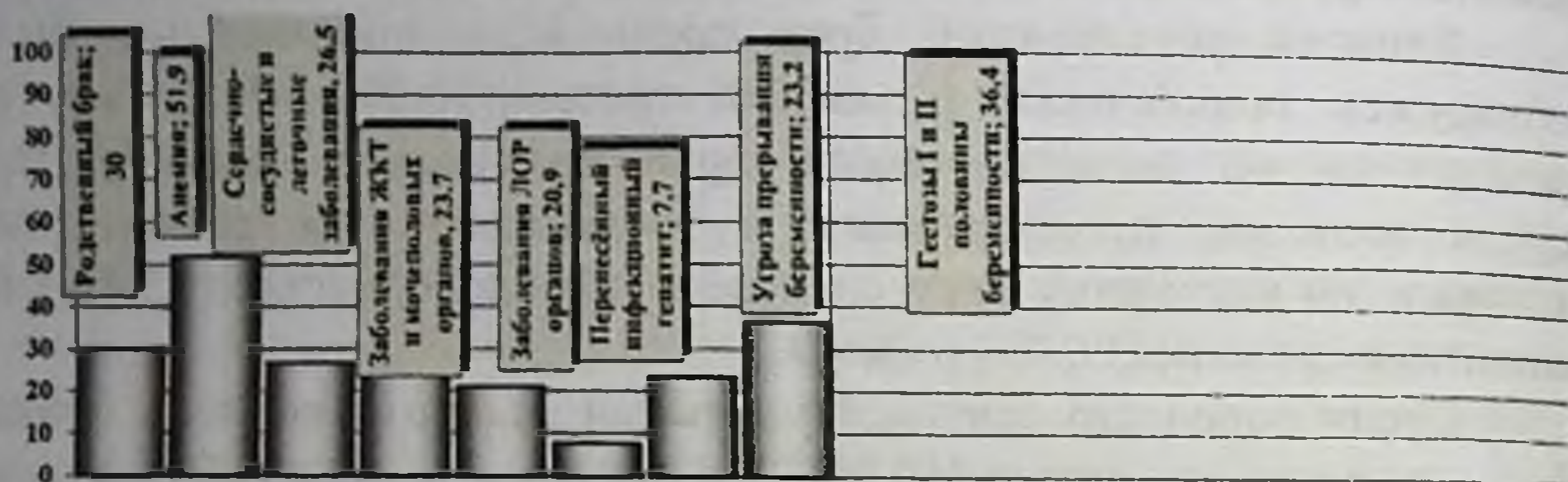


Рис. 3.1.1 Выявляемость эндогенных факторов риска по рождению детей с черепно-мозговыми, спинномозговыми грыжами и краниоостозами в Самаркандской области

Анемия среди экстрагенитальных заболеваний занимала ведущее место, которая встречалась больше чем у каждой второй опрошенной (51,9%). В то же время, в отличие от родственного брака, она чаще всего наблюдалась среди жителей хлопководческого района (70,0 %), далее, в табаководческом (63,6%), животноводческом (60,1%) районах и значительно меньше (39,1%) в городе (рис. 3.1.3.; 3.1.4.; 3.1.5.; 3.1.6.).

Сердечно-сосудистые и легочные заболевания наблюдались у каждой четвертой (26,5%) опрошенной женщины, с преобладанием также в хлопководческом (36,3 %) и табаководческом (33,3%) районах. Среди обследованных женщин, проживающих в животноводческом районе и городе эти заболевания встречались несколько реже (соответственно 24,2 и 20,7%).

Различные заболевания желудочно-кишечного тракта и мочеполовой системы также встречались практически у каждой четвертой (23,7%) обследованной женщины, почти равномерно среди жителей города (25,6%), табаководческого (24,2%) и хлопководческого (27,2%) районов, относительно меньше по сравнению с предыдущими в животноводческом (15,1%) районе.

Между тем, болезни ЛОР органов из общего числа опрошенных встречались у каждой пятой (20,9%), при этом, они чаще других обнаруживались среди женщин, проживающих в

хлопководческом(33,3%) и табаководческом(27,2%) районах, значительно меньше среди женщин животноводческого(18,1%) района и города(14,6%).

Из общего числа опрошенных женщин 28(7,7%) в детстве или зрелости перенесли инфекционный гепатит, который чаще остальных наблюдался среди жителей хлопководческого(15,1%), далее, табаководческого(9,1%) районов. Среди городских жителей он отмечался у 6,1 %, наименьшее количество(3,0%) перенесших инфекционный гепатит в период беременности регистрировалось в животноводческом районе.

Угроза прерывания данной беременности встречалась тоже довольно часто(23,2% в целом), которая больше других наблюдалась среди женщин, проживающих в табаководческом районе(30,3%), в других объектах исследования такая угроза была практически равномерной(немного выше 21,0 %) и значительно ниже, по сравнению с табаководческим районом.

Гестозы первой и второй половины беременности были зарегистрированы у 45,3 % всех опрошенных. Между тем, в отличии от других факторов, их удельный вес был значительно ощутимым(52,4%) среди женщин, проживающих в городе, по удельному весу гестозов за городскими женщинами следовали жители табаководческого(48,4%), хлопководческого(42,4%) районов, а в животноводческом районе они встречались практически у каждой четвертой(27,2%) женщины. Кроме этого следует отметить, что дети с ВЧСМГК родились от вторых или третьих родов.

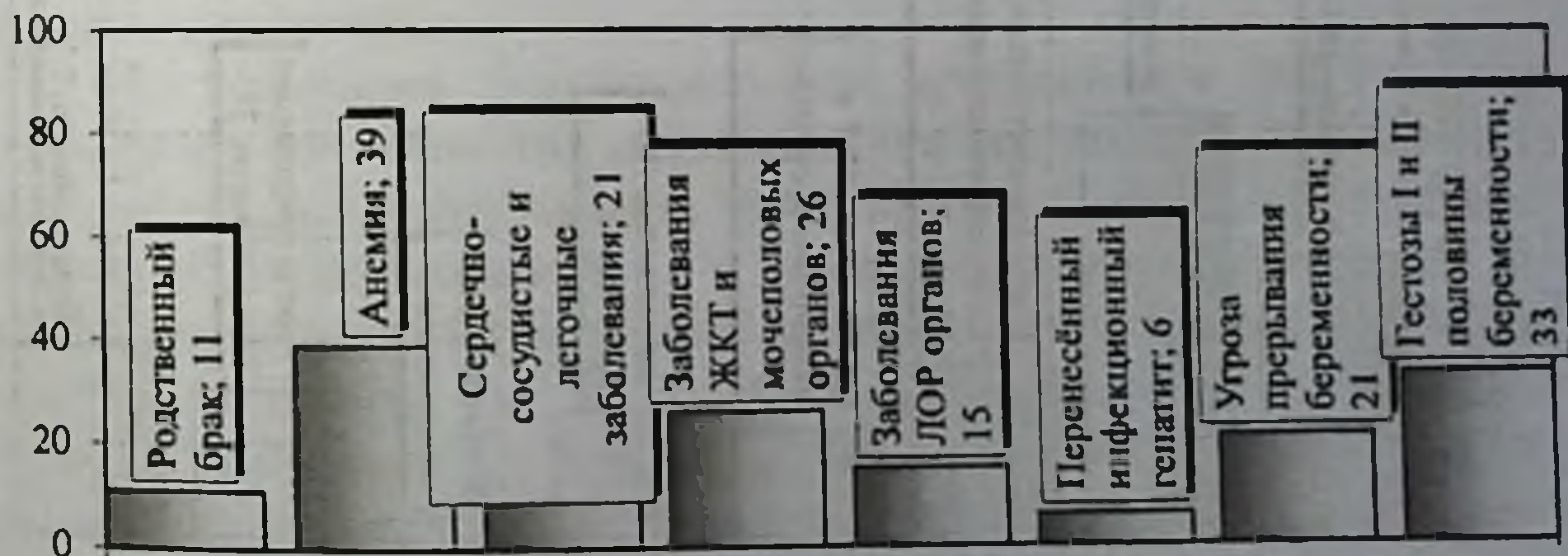


Рис. 3.1.3 Факторы риска по рождению детей с ВЧСМГК в условиях г. Самарканда

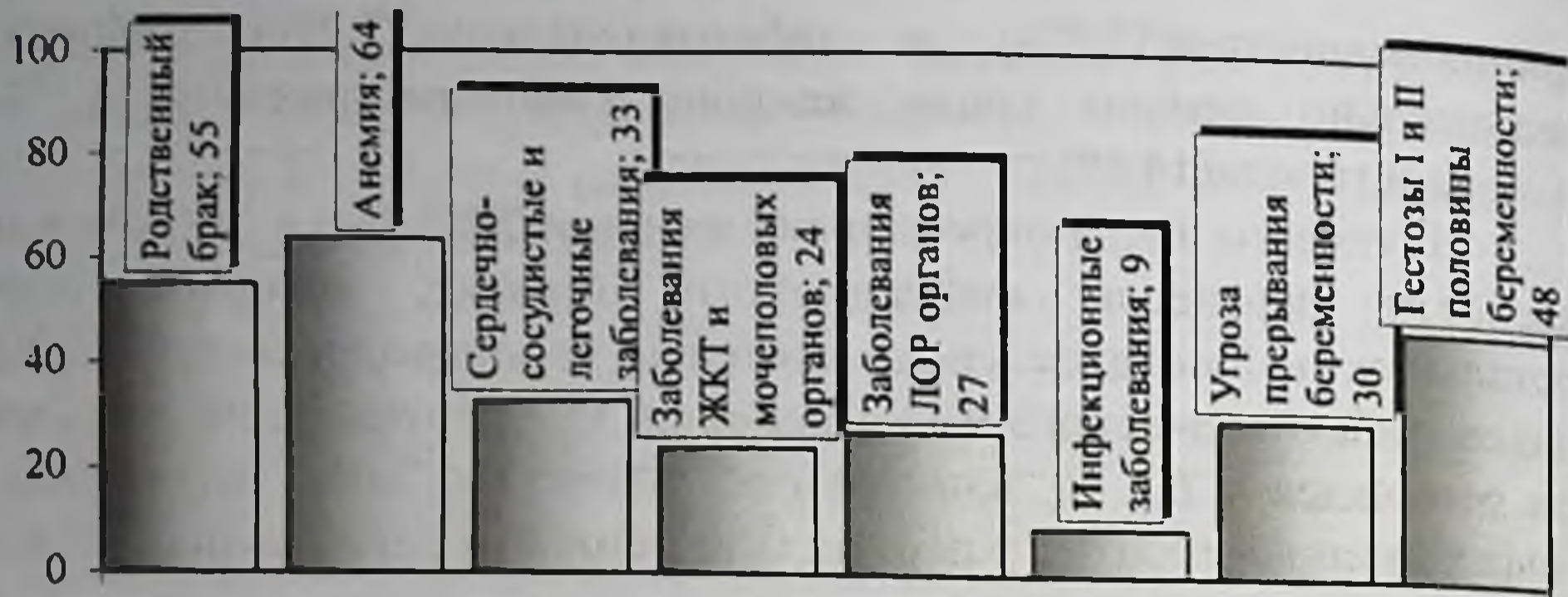


Рис. 3.1.4 Факторы риска по рождению детей с ВЧСМГК в условиях табководческого Ургутского района

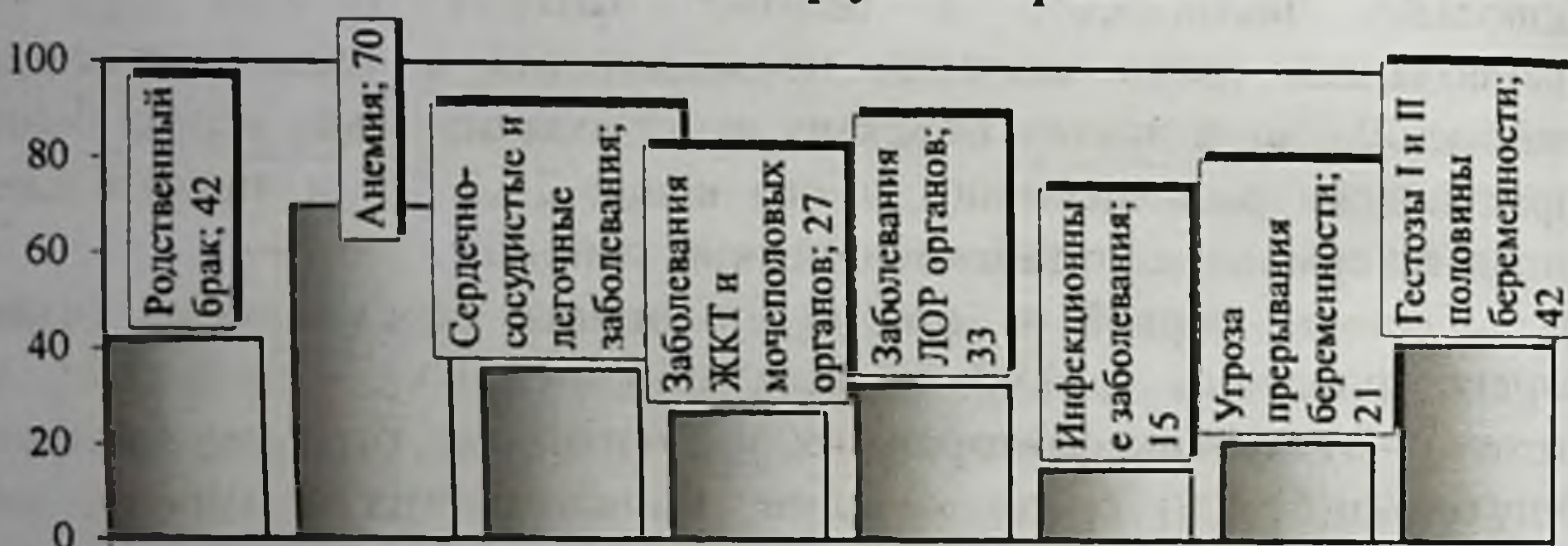


Рис. 3.1.5 Факторы риска по рождению детей с ВЧСМГК в условиях хлопководческого Иштыханского района

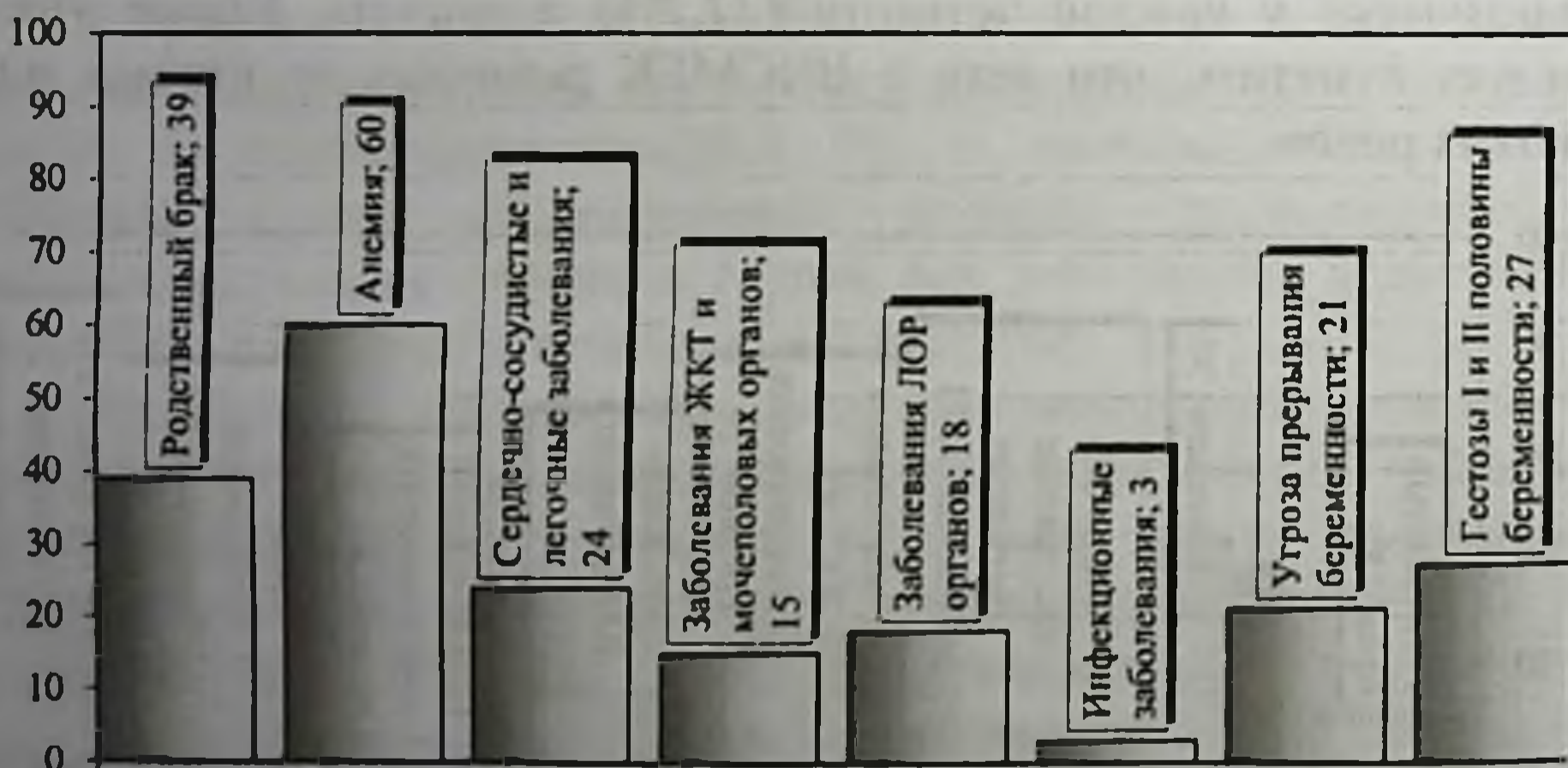


Рис. 3.1.6 Факторы риска по рождению детей с ВЧСМГК в условиях животноводческого Кошрабадского района

Таким образом, сложившаяся экологическая ситуация в Самаркандской области оказывает негативное влияние на состояние здоровья населения. Различные негативные эндогенные факторы риска - родственный брак, выше перечисленные соматические экстрагенитальные заболевания, угроза прерывания и гестозы беременности, частые роды обуславливают рождение детей с врожденными нейрохирургическими аномалиями развития, в том числе, черепно- и спинномозговыми грыжами, а также краниостозами. Перечисленные факторы риска наиболее часто встречаются среди женщин хлопководческого и табаководческих районов, далее следуют женщины проживающие в городе и наименьшее-проживающие в животноводческом районе. Следует отметить, что гестозы первой и второй половины беременности в отличии от других отрицательных факторов преобладают в условиях города. И поэтому улучшение экологического состояния изучаемого региона, проведение действенных профилактических мер по оздоровлению его населения должно стать сверхприоритетной задачей государства.

3.2. Частота и медико-социальные последствия врожденных черепно-мозговых, спинномозговых грыж и краниостозов

Разработка эффективных путей профилактики ВЧСМГК, совершенствование и организация нейрохирургической помощи населению требует изучения их частоты, возрастных особенностей обращения больных в лечебные учреждения, определения закономерностей и факторов, обуславливающих их распространённости.

На основании популяционного исследования ВЧСМГК в Самаркандской области выявлено, что в течении проведения данного исследования частота краниостозов в городе Самарканде равняется 0,5промилли(‰), в табаководческом Ургутском и хлопководческом Иштыханском районах по- 0,4(промилли)‰, в животноводческом Кошрабадском-0,2(промилли)‰; распространённость врожденных черепно-мозговых и спинномозговых грыж за исследуемый период в городе Самарканде составила 0,4(промилли)‰, в табаководческом Ургутском и хлопководческом Иштыханском районах по-0,3(промилли)‰,

животноводческом Кошрабадском районе- 0,2(промилли)‰
(Таблица 3.2.1).

Таблица 3.2.1

Частота больных детей с черепно-мозговыми, спинномозговыми
грыжами и краниостозами

Виды уродств		г.Самар- канд	Табако- водческий район	Хлопко- водческий район	Живот- новодчески й район	Всего
Черепно- и спинномозго- вые грыжи	абс	69	39	29	18	153
	‰	(0,4 ‰)	(0,3 ‰)	(0,3‰)	(0,2‰)	
Краниостоз	абс	82	43	33	19	179
	‰	(0,5 ‰)	(03 ‰)	(0,3‰)	(0,2‰)	
Итого:	абс	151	82	62	37	332
	‰	(0,9 ‰)	(0,6 ‰)	(0,6 ‰)	(0,4‰)	

Примечание : $P \geq 0,05$

В свою очередь, по распространенности черепномозговые грыжи уступали спинномозговым грыжам более чем в 4 раза(соответственно 29:124). Аналогичной закономерностью распространения характеризовался и краниостоз(соответственно 0,5(промилли)‰, 0,3(промилли)‰, 0,3(промилли)‰ и 0,2(промилли)‰), который, правда незначительно превышал по удельному весу черепно-мозговых и спинномозговых грыж во всех исследованных территориях.

Таким образом, распространенность ВЧСМГК в исследованном регионе зависела от господствующего направления и характера производства -в промышленном городе отмечается преобладание всех видов аномалий развития по сравнению с сельской местностью, между тем среди сельских районов наиболее часто они наблюдаются в табаководческом, затем в хлопководческом и наименьше-в животноводческом районах.

Изучение больных детей с ВЧСМГК о сроках госпитализации больных детей выявило(Рисунок 3.2.2), что в специализированные нейрохирургические отделения они госпитализируются преимущественно с 4 мес. возраста до 3-х лет.

Среди стационаризованных детей до 3 мес. возраста половину(31 больной) составляли дети с черепномозговыми(4) и спинномозговыми(27) грыжами, требовавших неотложного

хирургического вмешательства вследствие разрыва грыжевого мешка или при возникновении такой опасности.

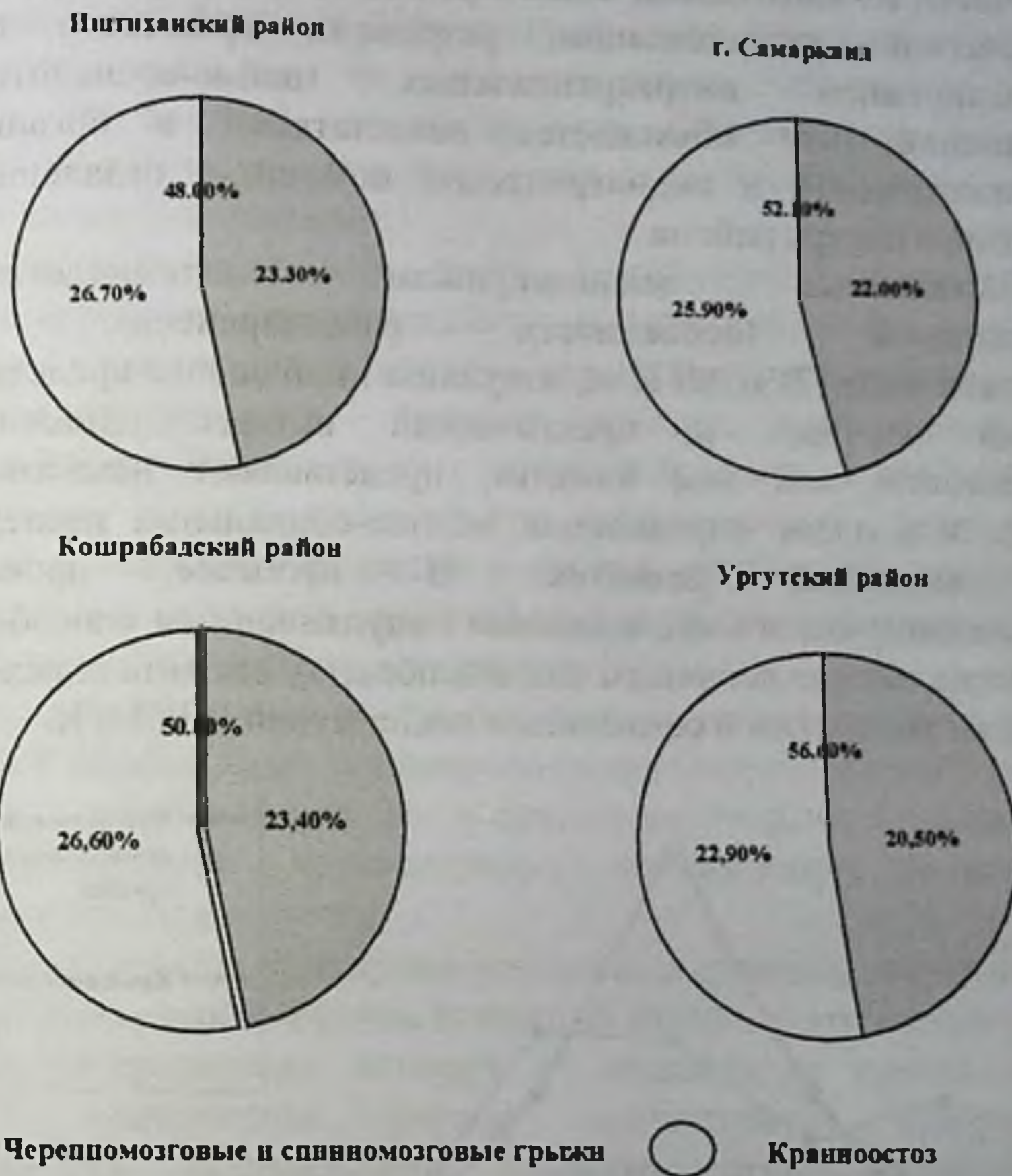


Рис. 3.2.1 Удельный вес детей с черепно-мозговыми, спинномозговыми грыжами и краниостозами в Самаркандской области

Проведенное исследование по изучению сроков обращаемости в лечебные учреждения при этих аномалиях выявили свои особенности в зависимости от их формы и места проживания больных детей. Так, дети с краниостозом наиболее часто госпитализировались с 4 мес. возраста до 3 лет, а черепно-мозговыми и спинномозговыми грыжами с 7 месяцев до 3 лет (Рис. 3.2.2). Дети, проживающие в городе с указанными пороками развития были госпитализированы сравнительно рано, с некоторой задержкой были стационаризованы дети из

табаководческого и хлопководческого, очень поздно из животноводческого районов.

Часто из животноводческого района дети поступали в стадии клинической декомпенсации, разрывами грыжевого мешка, присоединением интракраниальных гнойно-воспалительных осложнений, что объясняется недостатками в организации неантологической и педиатрической помощи в отдаленном от областного центра района.

Выявленные закономерности эпидемиологических исследований (особенности распространения, сроки госпитализации) ВЧСМГК на популяционной основе представляют важный научный и практический интерес. Аналогичные исследования, как нам кажется, представляют немаловажный интерес и в плане определения медико-социальных последствий этих аномалий развития. В процессе проведения эпидемиологического исследования популяционным способом нам показалось вполне логичным сделать попытку оценить определения объема медицинских и социальных последствий ВЧСМГК.

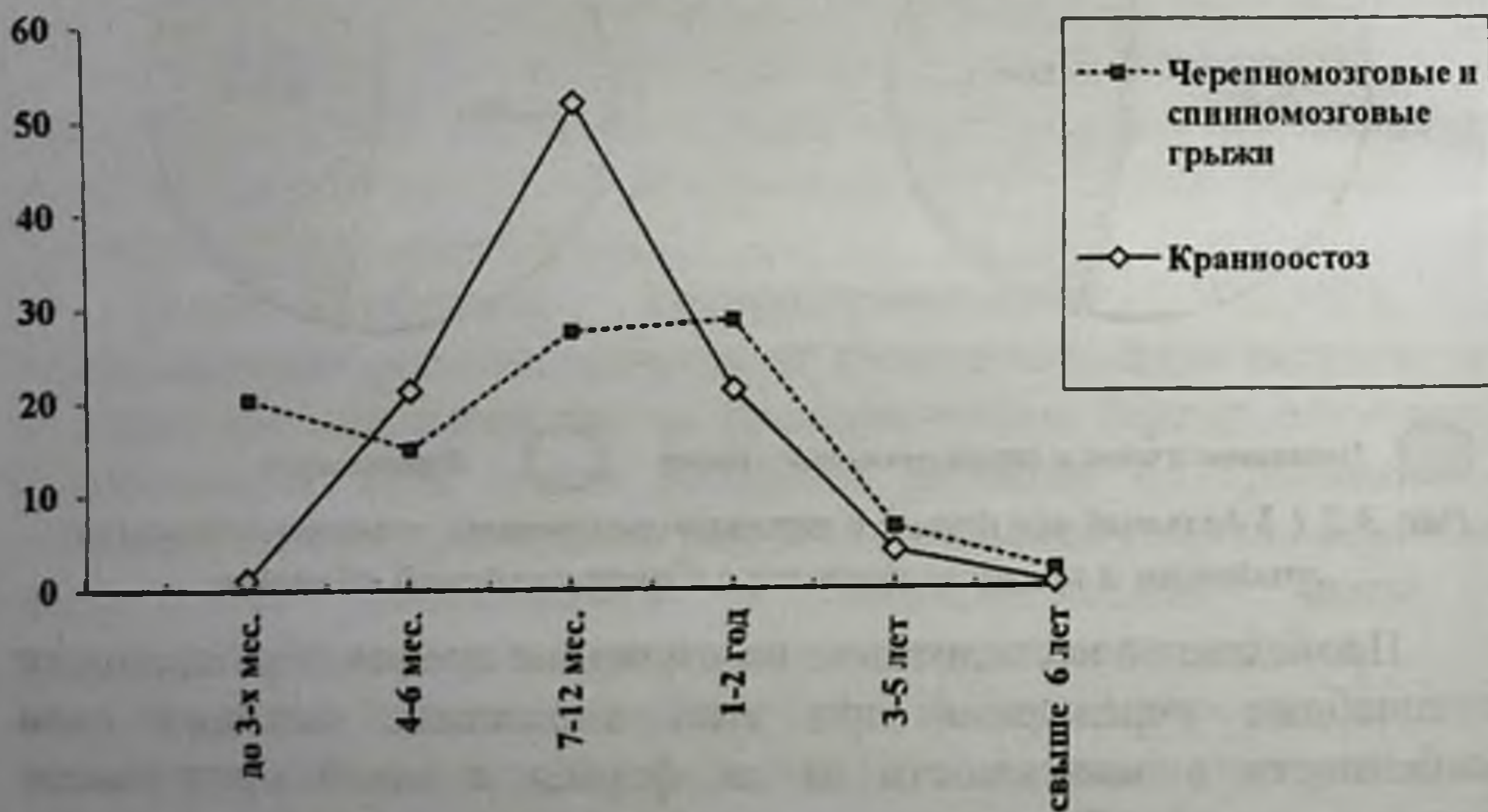


Рис. 3.2.2 Графическое изображение срока госпитализации детей с черепно-мозговыми, спинномозговыми грыжами и краниостозами

Известно, что клинико-экономические исследования по определению медико-социальных последствий ВЧСМГК, в т.ч. и расчеты длительности пребывания больных в стационарах,

наносимый материальный и моральный ущерб (расходы, инвалидность, летальность) представляют собой разновидность выборочного исследования, т.е. когда исследованием охватывается отдельная часть больных. Как правило, такие группы больных не репрезентативные, т.е. не представительны той совокупности больных, из которой они выбирались. Обычно это связано с недоучетом важности этого статистического обоснования на стадии планирования эксперимента.

Сочетание того или иного клинического подхода для определения вида экономических последствий в совокупности населения позволяет получить корректную статистику этих последствий (нарушение трудоспособности, неврологические отклонения, инвалидность, смертность, длительность пребывания в стационарах и пр.) представляет немаловажный интерес для решения финансовых вопросов в период, когда наша республика постепенно и поэтапно продвигается к рыночной экономике и платным услугам оказания медицинской помощи.

Проведенное нами исследование по определению расходов на лечение ВЧСМГК было спланировано как микровыборка (64 из 153 больных с черепно мозговыми и спинномозговыми грыжами, 73 из 179 больных детей с краниостозом), принимавших стационарное лечение в последние 4 года.

Данная группа сформулирована таким образом, распределение которых наилучшим образом суммарно отражало соответствующие группы, распределение которых по важнейшим признакам (пол, возраст, клиническая форма) соответствует генеральную совокупность пострадавших. Анализ этих распределений показывает удовлетворительную сходность данных. Такой подход позволяет полученные при анализе выборочной группы углубленные данные переносить на генеральную совокупность.

Выявлено, что 64 детей с врожденными черепно мозговыми и спинномозговыми грыжами занимали в стационарах 1 342 дней, средняя длительность пребывания каждого ребенка с такими аномалиями составила 21 коек дней. Такие показатели для больных детей с краниостозом составили соответственно 1 465:20.

Перенос обнаруженных данных на генеральную совокупность для больных с черепно мозговыми и спинномозговыми грыжами (153) равняется 3 213, краниостозом (179) 3 580 коек

дней. Если учесть, что для каждого больного с врожденными нейрохирургическими аномалиями развития ежедневно потребуется в среднем до 48 тыс. сумов (питание, медикаменты, перевязочные материалы и пр.), то для нормального медицинского обеспечения 6 020 коек-дней необходимо израсходовать более 32,6 млн. сумов. Кроме этого, нельзя упускать из поля зрения того, что основная доля этих детей являются инвалидами и нуждаются в длительном и неоднократном реабилитационном лечении.

Идентичные расчеты можно производить и по важнейшим неврологическим отклонениям, наблюдающимся при ВЧСМГК. Изучение выше отмеченных показателей применительно к определенной совокупности популяции населения или к отобранной (сформированной) совокупности, позволяющее в последующем перенести полученные закономерности на генеральную группу представляется, на наш взгляд, чрезвычайно важным и актуальным вопросом.

Получаемые такие расчетные данные являются существенными для текущего планирования, а также и для проведения прогностических расчетов объема оказания нейрохирургической помощи больным детям с указанными врожденными нейрохирургическими аномалиями развития ЦНС.

Таким образом, на основании проведенного популяционного исследования выявлено, что, распространенность ВЧСМГК зависит от состояния окружающей среды, от влияния экзо-и эндогенных отрицательных факторов и соответствующего этому региону направления производства-в условия городов такие аномалии встречаются значительно часто, по сравнению с табаководческим и хлопководческими районами, которые в свою очередь опережают по распространенности этих аномалий развития животноводческий район. Среди ВЧСМГК по удельному весу доминирует краниостоз, далее следуют спинномозговые и черепномозговые грыжи.

Дети с указанными пороками развития в нейрохирургические отделения госпитализируются сравнительно рано в условиях города, с значительной задержкой стационарируются дети из табаководческого и хлопководческого, очень поздно из животноводческого районов. Этим же популяционным методом можно определить и медико-социальные последствия (длительность

пребывания в стационаре, расходы на лечение, инвалидность, летальность) ВЧСМГК.

Таковы некоторые закономерности и особенности возникновения, распространения и отдельные масштабы медико-социальных последствий врождённых нейрохирургических аномалий развития центральной нервной системы. И трудно прогнозировать, что имеет большую значимость для общества в плане ущерба: медицинская, социальная, экономическая или моральная, которую сложно рассчитать и измерить.

Глава 4. КЛИНИЧЕСКИЕ И ИММУНО-БИОХИМИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ БОЛЬНЫХ С ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫМИ, СПИННОМОЗГОВЫМИ ГРЫЖАМИ И КРАНИООСТОЗАМИ

4.1.1. Клинические особенности больных с черепно-мозговыми грыжами

Аномалии развития головного мозга, в том числе, черепномозговые грыжи являются тяжелыми пороками развития головного мозга и черепа, при которых мозговое вещество или мозговые оболочки выбухают экстракраниально через костный дефект. Грыжевое выпячивание связано с костями черепа, головным мозгом и его оболочками с одной стороны генетически, а с другой анатомически.

Нами наблюдались 89 детей с врожденными черепно-мозговыми грыжами от 2 дневного возраста (с разрывами грыжевого мешка) до 12 лет, из которых мальчики составили-38, девочек-51 (Таблица 4.1.1.).

В подавляющем большинстве случаев (43,8%) дети с черепномозговыми грыжами госпитализировались в период до 7 месячного возраста, среди них нередко наблюдались дети с разрывами грыжевого мешка, требующих экстренного оперативного вмешательства. Дети от 7 мес. до 1 года составили-23,7%, с 1 года до 3 лет-30,3%, всего 2,2% детей по возрасту были старше 3 лет.

Преобладали дети с передними черепно-мозговыми грыжами (57,3%), по сравнению с затылочными (36,0%). Сравнительно редко встречались черепно-мозговые грыжи основания черепа (4,5%) и очень редко по одному случаю (2,2%) регистрировались черепно-мозговые грыжи сагиттальной и коронарной локализации.

Из 89 детей были оперированы 78, родители 11 детей от операции отказались. В зависимости от содержимого грыжевого мешка преобладало менингоцеле-в 36 случаях (содержимым грыжевого мешка являлся только ликвор с мозговыми оболочками) и менингоэнцефалоцеле-42 (в грыжевом мешке находилась часть мозга с оболочками).

Черепномозговые грыжи характеризовались с различной формой и величиной опухолевидным выпячиванием в носолобной и затылочной областях дефектом черепа (определяемым на краниограмме или на КТ).

Таблица 4.1.1.
Распределение больных с черепномозговыми грыжами по полу и возрасту

Возрастные группы	Мальчики		Девочки		Всего	
	абс	%	абс	%	абс	%
До 7 месяцев	14	36,8	25	49,0	39	43,8
От 7 месяцев до 1 года	12	31,6	9	17,7	21	23,7
От 1 года до 3 лет	12	31,6	15	29,4	27	30,3
Старше 3 лет	-	-	2	3,9	2	2,2
Итого	38	100,0	51	100,0	89	100,0

Примечание: $P \geq 0,05$

Размеры грыж колебались в широких пределах - от незначительной (0,5 - 1 см и более) до размеров головки новорожденного.

Чаще всего черепно-мозговые грыжи имели форму округлую, овальную или сферическую, поверхность их в основном ровная. Покровы грыжи растянуты и истончены. Это особенно резко выражено при кистевидных мозговых грыжах и грыжах, содержащих большое количество жидкости. При плотных и небольших грыжах покрывающая их кожа была совершенно нормальной.

Черепномозговые грыжи, содержащие мало жидкости или совсем не содержащие ее, обладают мягко-эластической или плотно-упругой консистенцией. Растянутые же жидкостью дают флюктуацию и более или менее отчетливо отсвечивают. Чаще всего она отмечалась на ограниченном участке, расположенном ближе к вершине, тогда как в области шейки при пальпации определяются мягко-эластические или упругие ткани (Рис. 4.1.1.).

Основными признаками черепномозговых грыж при объективном клиническом осмотре и применении дополнительных методов исследования оказались напряжение, пульсация, поражения черепно-мозговых нервов, пирамидные нарушения, общемозговые симптомы и дефект в костях черепа (Таблица 4.1.2.).



Рис. 4.1.1. Ребёнок Т - ва Ш., 8 мес., с врождённой черепно-мозговой грыжей затылочной локализации

Консистенция черепномозговых грыж была обусловлена от величены костного дефекта, количества цереброспинальной жидкости и от поведения ребенка в момент его обследования. При крике, плаче, кашле и натуживании больного выпячивание в большинстве случаев заметно напрягается, увеличивается в объеме. При нашем исследовании оно наблюдалось у 70,8% детей.

При осмотре обращает на себя внимание пульсация черепно-мозговой грыжи, которая встречалась у 23,6% и зависела от величины костного дефекта-чем больше последний, тем чаще встречалась пульсация и определялась более отчетливой.

Таблица 4.1.2.

Частота ведущих симптомов черепно-мозговых грыж

Основные симптомы	Встречаемость	
	абс.	%
Напряжение	63	70,8
Пульсация	21	23,6
Нарушение функции черепно-мозговых нервов	56	62,9
Координаторные нарушения	31	34,8
Пирамидные нарушения	29	32,6
Общемозговые симптомы	20	22,4

Примечание : $P \geq 0,05$

Поражение черепно-мозговых нервов чаще всего проявлялась расстройством зрения. При передних носоглазничных и реже носолобных грыжах нередко страдает *n. abducens*, больные не могут отвести глазное яблоко кнаружи.

Парез наружной отводящей мышцы, чаще односторонний, сопровождается сходящимся косоглазием и диплопией. Нередко встречалось нарушение обоняния (гипо- или аносмия). В целом, поражение черепных нервов при черепно-мозговых грыжах нами отмечалось у 62,9% больных.

Координаторные нарушения в виде лобной, статической или локомоторной атаксии встречались у 34,8% обследованных, но они наиболее характерными были для черепно-мозговых грыж затылочной локализации, особенно когда содержимым грыжевого выпячивания оказывалась ткань мозжечка. У детей до 3-4-летнего возраста симптомы атаксии выявлялись при систематическом наблюдении за их поведением и движениями во время игры, бега, ползания. У более старших детей нарушения равновесия и наличия асинергии проявляется в так называемой пьяной походке, при которой больные ступают, широко расставив ноги и пошатываясь.

Пирамидные нарушения зависели от величины, локализации и содержимого мозговой грыжи, от её связи с полостью черепа и желудочками мозга, встречались они в наших наблюдениях у трети (32,6%) обследованных и проявлялись нижним парапарезом (спастический парапарез), гиперрефлексией, патологическими рефлексиями. Повышение коленного и ахиллова рефлексов сопровождались увеличением амплитуды и расширением рефлексогенной зоны. Из патологических рефлексов были обнаружены разгибательные Россолимо, Бехтерева и т.д.

Общемозговые симптомы встречались у 22,4% обследованных, проявлялись с жалобами на головную боль, головокружение. В случаях сочетания черепно-мозговой грыжи с гидроцефалией головные боли чаще принимали приступообразный характер, иногда сопровождались внезапным потемнением в глазах, иногда даже с потерей сознания. При плотных и совершенно не меняющихся в объеме грыжах больные никаких неприятных субъективных ощущений обычно не испытывали.

Роль рентгенологического метода исследования далеко не ограничивается только выявлением костного дефекта, при помощи

краниограмм удаётся определить, характер и размеры костных дефектов, наличие вторичных гипертензионных симптомов.

Таким образом, при врожденных черепно-мозговых грыжах наиболее часто-53,8%(42 из 78 больных) встречается менингоэнцефалоцеле, за которым следует менингоцеле-46,2%; черепно-мозговые грыжи чаще встречаются у девочек; ведущими признаками черепно-мозговых грыж являются опухолевидное выпячивание, его напряжение и пульсация, дефект в костях черепа на краниограммах, нарушение функции черепно-мозговых нервов, координаторные, пирамидные нарушения и общемозговые симптомы.

4.1.2. Клиническое течение спинномозговых грыж

Спинномозговые грыжи встречались более чем в 2 раза чаще, чем черепно-мозговые. Из 192 детей с врожденными спинномозговыми грыжами 104 составили мальчики, 88 девочки(Таблица 4.1.3.).

Как видно, из таблицы дети с врожденными спинномозговыми грыжами наиболее часто в лечебные учреждения госпитализируются с 4-х месячного возраста до 3 лет, а 15 детей до 4-х месячного возраста в нейрохирургические отделения госпитализировались в основном по экстренными показаниями в связи с разрывами грыжевого мешка и ликвореями.

По содержимому грыжевого мешка наблюдались менингоцеле (содержащее в мешке только ликвор); менингоррадикулоцеле(приращенных к стенке мешка уродливо развитых корешков спинного мозга); миеломенингоцеле(помимо оболочек и корешков в мешке оказался ещё и спинной мозг); миелоцистоцеле(заметное расширение центрального канала спинного мозга, наполненного спинномозговой жидкостью); рахишизис (проявляется с грубыми неврологическими отклонениями-одновременно незаращаются мягкие ткани, позвоночник и спинной мозг).

Указанные формы врожденных спинномозговых грыж при наших наблюдениях встречались по следующей последовательности: менингоррадикулоцеле-93; менингоцеле-41; миеломенингоцеле-24; миелоцистоцеле-9; рахишизис-2.

Оперативное вмешательство проводилось 163 детям, в других 29 случаях дети с врожденными спинномозговыми грыжами (в т. ч. 2 детей с рахишизисом) не были оперированы по имеющимся противопоказаниями или отказами родителей от операции.

Таблица 4.1.3.

Распределение детей с врожденными спинномозговыми грыжами по полу и возрасту

Возрастные группы	Мальчики		Девочки		Всего	
	абс	%	абс	%	абс	%
До 7 месяцев	22	21,2	25	28,4	47	24,5
От 7 мес. до 1 года	39	37,4	33	37,5	72	37,5
От 1 года до 3 лет.	40	38,5	29	33,0	69	35,9
Старше 3 лет.	3	2,9	1	1,1	4	2,1
Итого	104	100,0	88	100,0	192	100,0

Примечание: $P \geq 0,05$

Дети с врожденными спинномозговыми грыжами наиболее часто (37,5 %) госпитализировались в возрасте от 7 мес. до 1 года, затем следовали возрастные группы от 1 года до 3-х лет (35,9 %), каждый четвертый (24,5 %) ребенок, госпитализированный с врожденной спинномозговой грыжей соответствовал возрастной группе до 7 мес. Госпитализированные дети, относящиеся к возрастной группе старше 3-х лет составили 2,1 %.

Таблица 4.1.4.

Локализация спинномозговых грыж по отделам позвоночника

Локализация	Количество	
	в абсол.	в %
Шейный отдел	13	6,8
Шейно-грудной отдел	5	2,6
Грудной отдел	11	5,7
Грудно-поясничный отдел	7	3,6
Поясничный отдел	106	55,2
Пояснично-крестцовый отдел	47	24,5
Крестцовый отдел	3	1,6
Всего:	192	100,0

Примечание: $P \leq 0.01$

Врожденные спинномозговые грыжи наиболее часто локализовались в поясничном отделе позвоночника-106; далее, в пояснично-крестцовом-47; шейном-13; грудном-11; грудно-поясничном-7; шейно-грудном-5 и крестцовом-3 (Таблица 4.1.4.).

Таким образом, врожденные спинномозговые грыжи в подавляющем большинстве случаев локализуются в пояснично-крестцовой области (81,3%) позвоночника.

Во всех случаях ликвор заполняет полости грыжевого мешка, которая имеет сообщение с субарахноидальным пространством на протяжении всего позвоночного канала, что можно определить на КТ или МРТ исследованиях (Рисунок 4.1.2.).

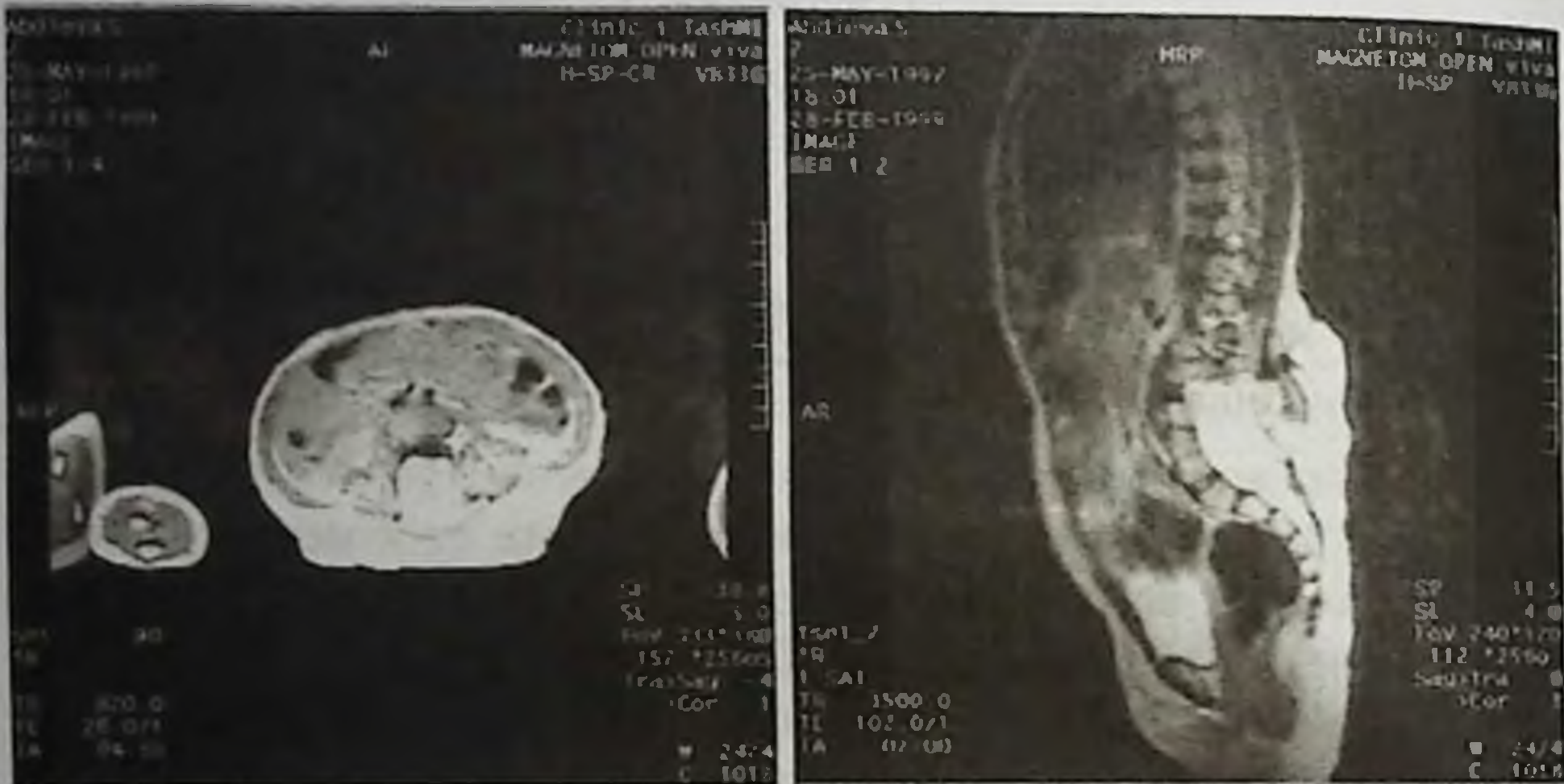


Рис. 4.1.2. Магнитно-резонансная томография ребенка А. С., 2 г. с врождённой спинномозговой грыжей.



Рис. 4.1.3. Дети Ю-ов. Н., 1 г. и Б-ва. Н., 8 мес с врождённой спинномозговой грыжей поясничной и крестцовой локализации.

Размеры грыж поясничного и других отделов позвоночника, располагающихся по средней линии составляют от теннисного шарика до головки новорожденного (Рис. 4.1.3.).

Объем грыж постепенно увеличивается с возрастом и часто сопровождается истончением и некрозом покровов грыжи с образованием ликворных свищей.

Спинномозговые грыжи шейной локализации наблюдались нами у 13(6,7%) больных. В двух случаях выявлен близко близкий родственный брак. В психомоторном развитии больных детей с спинномозговыми грыжами шейного отдела особых отклонений, в том числе, неврологических расстройств со стороны чувствительной, двигательной сферы и функции тазовых органов не отмечалось.

У 4 больных были отмечены мацерация и истончение кожных покровов грыжевого выпячивания. Аналогичная клиническая картина наблюдалась у 5(2,6%) больных со спинномозговой грыжей шейно-грудной локализации.

Спинномозговые грыжи грудной локализации наблюдались у 11(5,7%) больных и в отличие от грыж вышележащей локализации у 3 больных отмечены неврологические нарушения: у одного недержание мочи и у двух- парезы нижних конечностей. При грыжах данной локализации часто наблюдались воспалительные изменения, у 3 больных произошел разрыв грыжевого мешка с образованием ликворного свища.

Спинномозговые грыжи грудно-поясничной локализации наблюдались у 7(3,6%) больных. Неврологическая симптоматика практически не отличалась от грыж грудной локализации.

В зависимости от локализации врожденные спинномозговые грыжи в основном локализуются(55,2%) в поясничной области. В проекции расщепления дужек поясничных позвонков выявляются выпячивания различных размеров, покрываемые тонкой кожей, при истончении кожа просвечивается, при пальпации отмечается флюктуация. У основания спинномозговой грыжи в не заросших дужках позвоночника иногда удается прощупать дефект кости.

При наших наблюдениях прорывание стенки грыжи поясничной области наблюдалось у 21(19,8%) больных, 16(15,1%) из них были госпитализированы из сельских районов Самаркандской области. Из общего числа(21) больных детей, отмечавших прорывание стенки спинномозговой грыжи у 13(61,9%), наблюдались гнойные менингиты и энцефалиты.

При этом, следует отметить, что спинномозговые грыжи поясничной локализации выходя из дефекта, охватывают минимум более двух дужек позвоночника. В отдельных случаях грыжевое выпячивание охватывают всю поясничную область. Наблюдаются

случаи когда основание грыжевого выпячивания превышает по объему тело грыжи и наблюдается при кистозных формах и часто сочетаются с опухолью.

При спинномозговых грыжах поясничной локализации нередко корешки спинного мозга находятся в полости грыжевого мешка, что сопровождается с выраженными функциональными и неврологическими отклонениями.

Проведенное тщательное неврологическое исследование выявило, что отчетливые двигательные нарушения нижних конечностей протекают с болевой гипестезией или анестезией, нарушением разной выраженности функций тазовых органов(33,9%), незначительные неврологические сдвиги в виде легкого парапареза нижних конечностей с умеренным нарушением функций тазовых органов отмечались у 45(42,5%) обследованных. В остальных случаях(23,6%) заметных неврологических сдвигов не обнаруживались.

Следует отметить, что среди 106 больных детей спинномозговой грыжей поясничной локализации у 24(22,6%) наблюдалось сочетание грыжи с гидроцефалией (или она развивалась в послеоперационном периоде). К числу пороков развития, сочетающихся спинномозговой грыжей необходимо отнести косолапость и врожденный вывих бедра, которые наблюдались соответственно в 19,8 и 6,6%.

Среди врожденных спинномозговых грыж преобладали грыжи, располагающихся в пояснично-крестцовой области(24,4%), что составляет каждого четвертого ребенка со спинномозговой грыжей. Характерной особенностью грыж данной локализации являлись разнообразность и выраженные функциональные отклонения функции спинного мозга. В наших наблюдениях парез ног с частичными расстройствами функции тазовых органов при спинномозговых грыжах пояснично-крестцовой локализации наблюдался у 12 из 47(25,5%), паралич ног с грубым нарушением функций тазовых органов встречался у 34,1% случаев. В остальных случаях(40,4%) среди больных детей со спинномозговыми грыжами пояснично - крестцовой локализации каких-либо заметных неврологических отклонений не наблюдались.

При сопоставлении с грыжами грудной и шейной локализации в пояснично-крестцовых грыжах часто отмечались истончение стенки

грыжевой кисты с мацерацией, изъязвлением и образованием множественных абсцессов в стенке грыжевого выпячивания. В крестцовой области врожденные спинномозговые грыжи встречались у 3(1,5%) обследованных, клиническое проявление их было идентичным с грыжами пояснично-крестцовой локализации.

Из вышеизложенного можно сделать вывод о том, что врожденные спинномозговые грыжи наиболее часто локализуются в пояснично-крестцовой области(81,3%) позвоночника, грыжи шейного и верхнегрудного отделов позвоночника протекают более благоприятно, по сравнению с грыжами поясничной и пояснично-крестцовой локализации, что можно объяснить с повреждением как корешков спинного мозга, так и его сегментарного аппарата. Среди форм врожденных спинно-мозговых грыж доминирует менингорадикулоцеле-55,0%(93 из 169), затем следуют: менингоцеле-24,3%, миеломенингоцеле-14,2 %, миелоцистоцеле-5,3% и рахизис-1,2%. Наиболее отчетливые неврологические отклонения в виде парезов и параличей нижних конечностей с частичным или полным нарушением функции тазовых органов наблюдаются (от 59,6% до 76,4%) при спинно-мозговых грыжах поясничной и пояснично-крестцовой локализации.

4.1.3. Клинические проявления краниостоза

Преждевременное заращение черепных швов(одного или нескольких), сопровождающихся с деформацией черепа с интракраниальной гипертензией принято называть краниостозом. Наружным отчетливым признаком краниостоза является изменение формы головы(Рис. 4.1.4.).



Рис. 4.1.4. Ребенок К-в М., 4 года, с краниостозом (в прямой и боковых проекциях)

Рост черепа ограничивается за счет преждевременного зарращения коронарного шва, что приводит к компенсаторному увечиванию высоты головы и значительного выбухания области родничка. При преждевременном закрытии черепных швов отмечается увелечения высоты черепа, который приводит к суживанию кверху и приобретению черепа остроконечную форму.

Закрытие сагиттального шва ведет к уменьшению поперечного размера черепа, уплощению теменных костей, которые соединяются почти под острым углом, образуя по средней линии костный гребень.

В случаях преждевременного закрытия всех швов уменьшаются продольный и поперечный диаметры, чрезмерно увеличивается высота черепа, которой суживается кверху и приобретает остроконечную форму.

Нами наблюдались 113 детей с краниостозом с 3-х месячного возраста до 7 лет-55 мальчиков и 58 девочек, за медицинской помощью в подавляющем большинстве случаев они обратились с 5 мес. возраста до 1 года (75,2 %).

Наиболее часто (38,1 %) при наших наблюдениях встречался башенный череп-оксицефалия, преждевременное множественное окостенение черепных швов (Таблица 4.1.5.).

Таблица 4.1.5.

Клинические формы краниостоза

№	Формы краниостоза	Количество	
		в абсол.	в %
1.	Оксицефалия	43	38,1
2.	Скафоцефалия	29	25,7
3.	Тригоноцефалия	19	16,8
4.	Пластицефалия (лобная)	14	12,4
5.	Пластицефалия (затылочная)	8	7,0
Всего:		113	100,0

Примечание: $p \leq 0,01$

В зависимости от преимущественного поражения черепных швов различались следующие варианты: брахицефалия (короткая голова), акроцефалия (остроконечная голова), туррицефалия (башнеобразная голова).

Далее наблюдалась скафоцефалия (25,7%) - синостоз сагиттального шва. Расширение черепа возникало в области

венечного ламбдовидного швов, череп узкий, вытянутый спереди назад, бипариетальный диаметр являлся наименьшим.

Тригоцефалия-синостоз лобного шва встречалась в 16,8% случаев, характеризовалась углообразным лбом с выступающим по средней линии костным хребтом. У этих больных было заметное отставание умственного развития.

Лобная плагиоцефалия-синостоз венечного шва встречалось у 12,4% обследованных, которая характеризовалась перекосом лица, при котором пораженная сторона уплощалась, противоположная-компенсаторно становилась более выпуклой. И наконец, затылочная плагиоцефалия-синостоз ламбдовидного шва регистрировалась в 8 случаях (7,0%), характерной чертой которой являлось уплощение затылка на пораженной стороне и ипсилатеральное лобное выбухание.

Классическая клиническая картина краниостоза проявляется интракраниальной гипертензией и застоем венозного оттока из полости черепа. Степень выраженности клинических симптомов зависела от стадии клинического течения заболевания. Нередко выявлялись краниобазальные симптомы с поражением I, II, V, VI, VII и VIII нервов. Наиболее важное значение при краниостозе имеет состояние глазного дна, которое определяет динамику заболевания и тактику лечения. Застойные соски зрительных нервов указывают на повышенное внутричерепное давление.

Судорожные припадки общего характера нами выявлялись у 17(15,0%) детей с краниостозом.

Для раннего распознавания болезни важное значение имеют краниограммы. Черепные швы при рентгенограммах часто не дифференцируются, кости свода истончаются, характерно наличие резко выраженных пальцевых вдавлений и развитых мозговых гребней. На пневмоэнцефалограммах у этих больных обнаруживаются маленькие желудочки мозга, отсутствие субарахноидальных щелей. При КТ и МРТ исследованиях выявляются признаки атрофии головного мозга в результате сдавления его костями черепа.

Преждевременное заращение черепных швов(одного или нескольких), сопровождающихся с деформацией черепа с интракраниальной гипертензией называется краниостозом. Краниостоз проявляется преждевременным заращением одного

или нескольких швов черепа, деформацией черепа с повышением внутричерепного давления. Наиболее часто (38,1%) встречается башенный череп-оксицефалия, преждевременное множественное окостенение черепных швов, за ней следуют: скафоцефалия (25,7%) - синостоз сагиттального шва, тригоноцефалия (16,8%) - синостоз лобного шва, лобная плагиоцефалия (12,4 %) - синостоз венечного шва, затылочная плагиоцефалия (7,0%) - синостоз ламбдовидного шва.

Таким образом, исходя из вышеизложенных клинико-неврологических особенностей ВЧСМГКГ можно констатировать, что ведущими признаками черепно-мозговых грыж являлись опухолевидное выпячивание, его напряжение и пульсация, дефект в костях черепа на краниограммах, нарушение функции черепномозговых нервов, координаторные, пирамидные нарушения и общемозговые симптомы. Часто (53,8%) встречалась менингоэнцефалоцеле, за которым следовали менингоцеле (46,2%).

Врожденные спинномозговые грыжи наиболее часто локализовались в пояснично-крестцовой области (81,3%) позвоночника, среди форм врожденных спинномозговых грыж доминировало менингорацикулоцеле (55,0%), затем следовали: менингоцеле (24,3%), миеломенингоцеле (14,2%), миелоцистоцеле (5,3%) и рахизис (1,2%). Парезы и параличи нижних конечностей с частичным или полным нарушением функции тазовых органов встречались от 59,6 до 76,4%.

Характерной чертой краниостоза являлась преждевременное заращение черепных швов (одного или нескольких), сопровождающихся с деформацией черепа с интракраниальной гипертензией. Наиболее часто (38,1%) встречался башенный череп-оксицефалия, за ней следовали: скафоцефалия (25,7%), тригоноцефалия (16,8 %), лобная плагиоцефалия (12,4 %), затылочная плагиоцефалия (7,0 %).

4.2. Биохимические и иммунологические показатели врождённых черепно-мозговых, спинномозговых грыж и краниостозов

Синдромологические, общепринятые лабораторные, параклинические, комплекс специальных биохимических и

иммунологических исследований выполнены при стационарном наблюдении за 210 больными с ВЧСМГК: краниостозом-95, спинномозговой грыжей-90 и черепно-мозговой грыжей-35, получивших комплексное (хирургическое, консервативное) лечение (Таблица 4.2.1).

Таблица 4.2.1
Распределение больных с врожденными черепно-мозговыми, спинномозговыми грыжами и краниостозами по иммуно-биохимическим показателям

Группы	Краниостоз	Спинно-мозговая грыжа	Черепно-мозговая грыжа	Всего
I	24	23	9	56
II	23	23	8	54
III	24	22	9	55
IV	24	22	9	55
Итого	95	90	35	210

Примечание: $p \leq 0,05$

Детям, входящим в I-ую группу (56 больных) проводилось традиционное лечение (операция, общеукрепляющее, антибактериальная и витаминотерапия). Дети, включенные в II, III, IV группам (54, 55, 55 детей, соответственно в каждой) получили модифицированное лечение-дети, относящиеся ко II-ой группе дополнительно получили азвит в капсулах, III-ей группы иммуномодулин по схеме, IV-группе-одновременно иммуномодулин и азвит по соответствующей схеме.

На основании изучения синдромологической динамики при проведении разнообразных вариантов лечения, параметров специальных биохимических и иммунологических анализов, отражающих в своей совокупности различные звенья гомеостаза представлялись получить достоверные выводы значимости тех или иных способов.

Для решения комплекса стоящих перед разделом задач были изучены показатели, достаточно объективно характеризующие состояние антиоксидантных резервов организма, уровня пероксидации и свободно-радикального окисления, общей антиокислительной активности крови, степени общей интоксикации (лейкоцитарный индекс интоксикации-ЛИИ, олигопептиды средней молекулярной массы-СММ, малоновый

диальдегид-МДА, диеновые коньюгаты-ДК, общая антиокислительная активность-АОА) и основных иммунологических показателей (Т-рок, суп, хелп и В-рок в %).

Наиболее существенные метаболические и иммунологические сдвиги при поступлении отмечались среди детей всех групп у больных детей с краниостозом, далее-спинномозговой грыжей и наконец, у больных с черепно-мозговой грыжей. С другой стороны, на фоне проводимого (традиционного или модифицированного) лечения относительно хорошие результаты были получены в обратном порядке, т.е. быстрее других биохимические и иммунологические нарушения уменьшились у детей с черепно-мозговой грыжей, затем среди больных со спинномозговой грыжей, краниостозом.

Нами установлено, что у наблюдаемых детей имеется строгая и тесная линейная зависимость между степенью выраженности интоксикации организма и целенаправленным применением иммуно-биохимических корректоров.

В клинико-синдромологическом плане у наблюдаемых детей появления ведущих симптомов существенно отличались друг от друга. Вполне естественно, что данная зависимость в большей мере относится к тяжелым формам заболеваний.

Подчеркиваем данные позиции в силу того, что в профильной литературе при анализе клинико-иммуно-биохимических параллелей обычно используется совершенно иная интерпретация получаемых при исследованиях результатов. Имеется ввиду, что практически всегда авторы ставят углубление нарушений тех или иных параметров в прямую связь с утяжелением клинических проявлений того или иного патологического процесса. Однако, в организме все происходит по законам гомеостаза. И поэтому, именно иммуно-метаболические сдвиги и их параметры на клеточно-мембранном уровне, возникающие в силу свойственных данному заболеванию механизмов патогенеза и определяют степень выраженности клинической симптоматики и ее динамики, а так же чувствительность к проводимому лечению и исход болезни.

Именно по данной причине признаки иммуно-биохимических нарушений «опережают» синдромологические-при манифестации болезни и «запаздывают» с нормализацией-при видимом

клиническом выздоровлении больных. По законам гомеостазиса научно обоснованной является возможность унификации основных позиций при выработке стратегии и тактики иммуно-метаболической коррекции обменных расстройств, обнаруживаемых у детей с ВЧСМГК, а так же прогнозировать их исходы.

Подобные закономерности, во-первых, отражают патогенетическое значение выявленных расстройств гомеостаза в механизме развития и течения заболеваний; во-вторых, указывают на несостоятельность уже на ранних стадиях заболевания иммуно-метаболических сдвигов и вполне объективно оспаривают общепринятую точку зрения о том, что они первично детерминированы самой болезнью.

В собственных исследованиях не могли быть учтены все возможные расстройства обменных показателей (гормонального, углеводного, белкового, аминокислотного, минерального и т.д.) и соответственно средства их ликвидации. Вместе с тем, во-первых, большинство из исследованных нами иммуно-биохимических параметров являются интегративными величинами, отражающими системные (мембранные, клеточные, органые и организменные) иммуно-метаболические сдвиги, которые и проявляются в однотипности их изменений при ВЧСМГК. Во-вторых, среди известных иммуно-метаболических активных средств имеются и такие, которые воздействуют одновременно на многие нарушения в обменных и иммунных системах.

Анализируя же результаты собственных данных, мы особое внимание уделили эффективности традиционной терапии. При этом установлены весьма низкие темпы положительных изменений всех исследованных интегральных показателей, отмечается лишь тенденция к коррекции обнаруженных иммуно-метаболических расстройств. Однако, главным отрицательным фактом является то, что и по окончании лечения они еще сохраняются.

Эффективность подтверждается явлением, которое мы условно называли "обрывом" прогрессирования симптоматики ВЧСМГК и общей интоксикации. Подобного "обрыва" в группе на фоне традиционного лечения нами не замечено. Причем данное явление свойственно и всем проведенным биохимическим и иммунологическим исследованиям, что делает его не только

объективной закономерностью модифицированного лечения, но и свидетельствует о возможности его использования для оценки эффективности лечения.

Аэвит-микрокомполит витамина А и Е(токоферол и ретинол), известный антиоксидант и структурный компонент мембран, применяемый в дозировке по 1 капсуле 2-3 раза в день-в течении от 7 до 10 дней, способствовал повышению иммунитета и нормализации метаболических сдвигов.

Иммуномодулин(комплекс высокоочищенных природных пептидов), при иммунодефицитных состояниях у детей с ВЧСМГУ способствовал нормализации нарушенных функций системы иммунитета. Применялся он с учетом иммунологических сдвигов от 7 до 12 инъекций.

Для иллюстрации особенностей влияния на развитие, клиническое течение краниостоза экологических и сомато-биологических факторов приводим следующую выписку из истории болезни № 5153/400,

Больной А. А., 1 год, госпитализирован 26.09.2006 г. в нейрохирургическое отделение областной многопрофильной детской больницы из города Самарканда.

Наследственность: отец ребенка практически здоров. Матери 26 лет, работает в обувной фабрике. Страдает с 16 лет хроническим тонзиллитом, анемией, кольпитом, хроническим бронхитом. Замужем с 19 лет, данный ребенок от третьей беременности, II-родов, III-беременность выкидыш в связи с болезнью матери, отмечался токсикоз I и II половины беременности. В период данной беременности наблюдался угрожающий выкидыш.

Роды на 39-40 неделях беременности, массой тела 3 100 гр., длиной тела - 53 см., родился в асфиксии. Приложен к груди на четвертые сутки, пуповинный остаток отпал на шестые сутки. Выписан домой на шестые сутки. У ребенка отмечается гипотрофия, в связи с гиполактацией ребенок с 2-х месячного возраста находился на искусственном вскармливании. Переболел корью, диатезом, частыми ОРВИ и бронхитом. Находился под наблюдением педиатра, неоднократно консультирован невропатологом и нейрохирургом.

При поступлении общее состояние средней тяжести, кожные покровы и слизистые оболочки бледные. В легких везикулярное

дыхание, тоны сердца приглушены, пульс 112 уд. в 1 мин., живот мягкий. Печень и селезенка не увеличены. Мочится свободно.

Неврологический статус: Ребенок в сознании, ориентировка в окружающей обстановке сохранена, но значительно снижена. Интеллект низкий. Определяется полное заращение основных черепных швов, большой родничок не прощупывается, окружность головы 43 см. Наблюдаются признаки внутричерепной гипертензии (частая рвота, запрокидывание головы назад). Конфигурация головы напоминает «башенный череп».

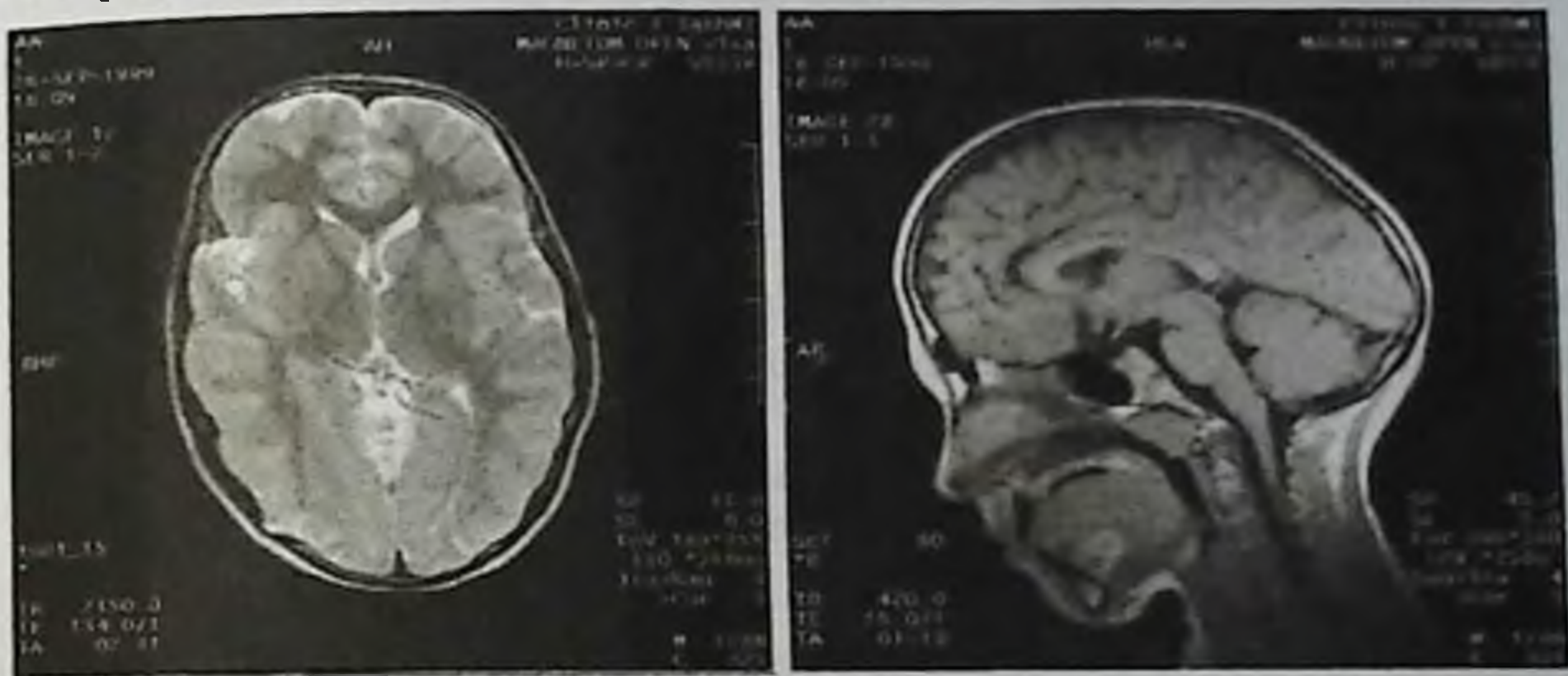


Рис. 4.2.2. Магнитно-резонансная томограмма больного А. А., 1 года

На краниограммах отмечаются усиление сосудистого рисунка и выраженные признаки «пальцевых вдавлений» - свидетельствующие о возникновении интракраниальной гипертензии. На глазном дне определяются застойные явления дисков зрительных нервов с начальными признаками частичной атрофии. На компьютерной томографии - атрофия конвекситальной поверхности полушарий головного мозга с умеренной гидроцефалией (Рисунок 4.2.2.).

В общем анализе крови: анемия, нейтрофильный лейкоцитоз с умеренным сдвигом влево, СОЭ - 15 мм/ч.

Больному установлен диагноз: Оксицефалический краниостоз. В связи с имеющейся у ребенка анемией проведена дооперационная подготовка (общеукрепляющая, витаминно-иммуно - антиоксидантная терапия, переливание плазмы). На 11 сутки после госпитализации больному произведена операция - двухстворчатая краниотомия коронарных и частичная краниотомия

сагиттальных швов. В послеоперационном периоде осложнений не наблюдалось, выписан в удовлетворительном состоянии.

Результаты специальных антиоксидантно-иммуно-биохимических исследований больного Б. С., представлены в Таблице 4.2.1.

Данный пример хорошо иллюстрирует, что сочетание экологических и сомато-биологических факторов патогенной почвы в преморбиде оказывает негативное влияние на гомеостаз организма, отчетливо отличающихся иммуно-биохимическими показателями детей с краниостозом, проживающими в сельской местности Самаркандской области. Комплекс традиционных и лечебных мероприятий привел лишь к незначительному улучшению жизненноважных показателей, благодаря проведенному модифицированному лечению удалось скорректировать нарушенные обменные процессы.

Таблица 4.2.1.

Результаты специальных антиоксидантно - иммуно - биохимических исследований больного Б. С.

№	Показатели	При поступлении	В динамике	При выписке
1.	ЛИИ (отн.ед.)	3,64 \pm 0,62	2,49 \pm 0,42	0,80 \pm 0,14
2.	СММ (усл.ед.)	0,57 \pm 0,04	0,41 \pm 0,03	0,23 \pm 0,01
3.	МДА (нмол/мг)	22,62 \pm 1,17	16,42 \pm 0,85	10,03 \pm 0,51
4.	ДК (нмол/мг)	20,63 \pm 0,83	14,65 \pm 0,59	10,76 \pm 0,44
5.	АОА (1/мл)	0,19 \pm 0,04	0,49 \pm 0,09	0,64 \pm 0,12
6.	Т-рок (%)	37,417 \pm 1,619	46,580 \pm 1,164	51,300 \pm 1,816
7.	Т-суп (%)	26,390 \pm 1,005	22,133 \pm 1,914	18,350 \pm 1,917
8.	Т-хелп (%)	21,467 \pm 2,004	33,067 \pm 2,114	39,063 \pm 2,314
9.	В-рок (%)	6,633 \pm 1,215	9,967 \pm 1,019	14,100 \pm 2,015

Примечание: $P \leq 0.05$

Для иллюстрации особенностей влияния на развитие клинического течения и лечения спинномозговой грыжи неблагоприятной приморбидной почвы, а также динамику

антиоксидантно-иммуно-метаболических отклонений приводим выписку из истории болезни № 2504/191,

Больная А. М., 3 года, госпитализирована 16.05.2003 г. в нейрохирургическое отделение клиники СамМИ из Ургутского района Самаркандской области.

Наследственность: отец ребенка в детстве болел рецидивирующим бронхитом, склонен к употреблению спиртных напитков, курению. Матери 36 лет, колхозница, занимается выращиванием промышленного табака сырца, страдает анемией, пиелонефритом, эндометритом. Замужем с 20 лет, данный ребенок от пятой беременности, IV-родов, III-беременность выкидыш в связи с болезнью матери, отмечался токсикоз I и II половины беременности, угрожающий выкидыш, лечилась в основном амбулаторно.

Роды на 38-39 неделях беременности, массой тела 3 200 гр., длиной тела - 51 см., родилась в асфиксии. Приложена к груди на пятые сутки, пуповинный остаток отпал на восьмые сутки. Выписана домой на седьмые сутки. У ребенка отмечается гипотрофия. Переболела корью, диатезом, частыми ОРВИ и бронхитом. Находилась под наблюдением педиатра, консультирована невропатологом и нейрохирургом.

При поступлении общее состояние средней тяжести, кожные покровы и слизистые оболочки бледные. В легких везикулярное дыхание, тоны сердца приглушены, пульс 108 уд. в 1 мин., живот мягкий. Печень и селезенка не увеличены.

Неврологический статус: Ребенок в сознании, ориентировка в окружающей обстановке сохранена. Интеллект снижен. Определяется опухолевидное образование в пояснично-крестцовой области, мягкой консистенции, плотность которого уменьшается в положении на животе, размером 9 X 12 см., достаточно широким основанием, что подтверждается и на произведенной магнитно-резонансной томографии (Рисунок 4.2.3.). Отдельные участки покрывающих образование кожи утончены с мацерацией. Отмечаются нижний вялый парапарез (почти плегия правой ноги), косолапость обеих стоп, атрофия мышц обеих ног. Задний проход зияет. Наблюдается нарушение функции тазовых органов по типу недержания.

На спондилограммах отмечается не зарощение дужек IV-V поясничных и I-II сакральных позвонков. В общем анализе крови: анемия, нейтрофильный лейкоцитоз с умеренным сдвигом влево, СОЭ - 16 мм/ч.

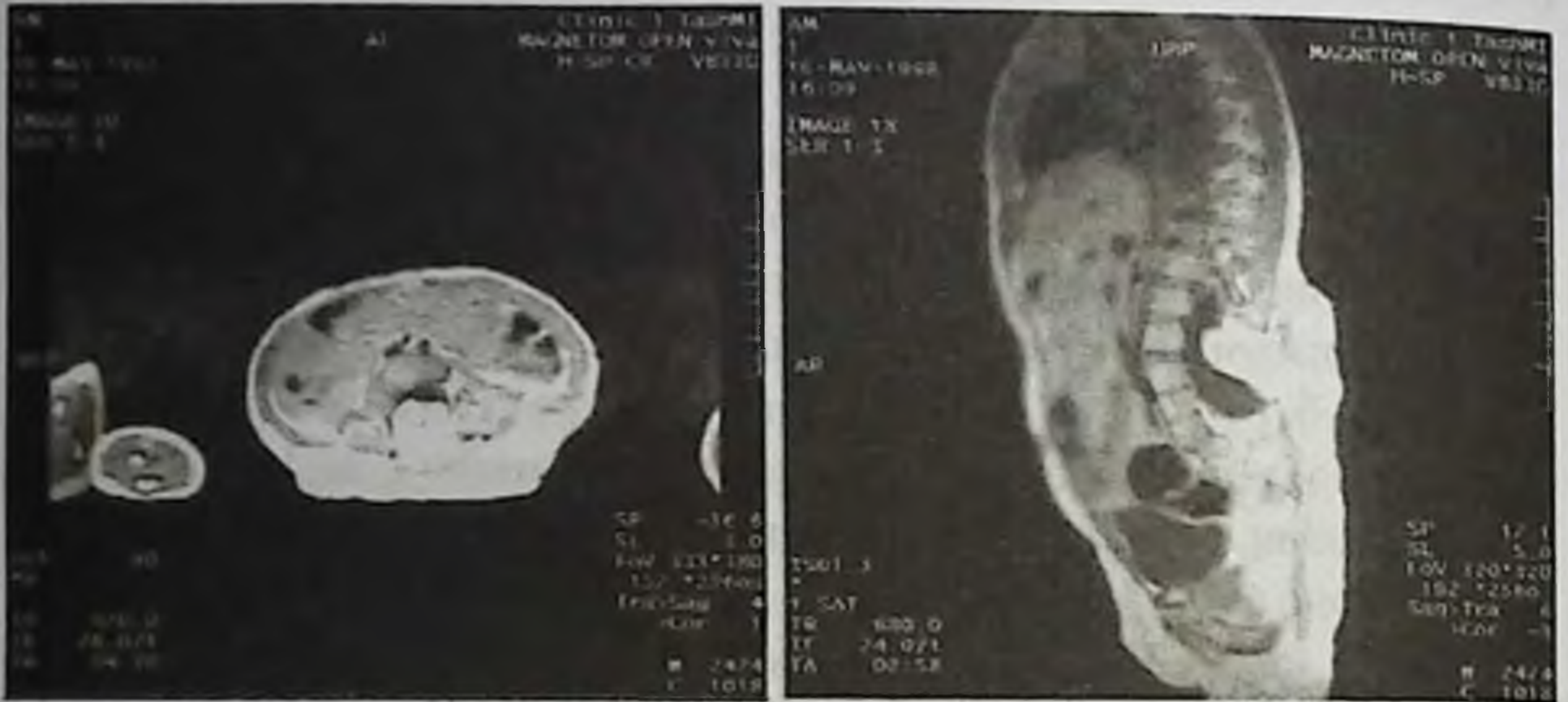


Рис. 4.2.3 Магнитно-резонансная томограмма 3-х летней больной А. М.

Больной установлен диагноз: Врожденная спинномозговая грыжа пояснично-крестцовой области (менингоградикулоцеле). В связи с имеющейся у ребенка анемией проведена дооперационная подготовка (общеукрепляющая, витаминно-иммуно-антиоксидантная терапия, переливание белковых препаратов). На 12 сутки после госпитализации больной произведена операция - иссечение спинномозговой грыжи (менингоградикулоцеле) пояснично-крестцовой области. В послеоперационном периоде осложнений не наблюдались, выписана в удовлетворительном состоянии после пребывания в стационаре в течении 23 дней.

Результаты специальных антиоксидантно-иммуно-биохимических исследований больной С. Т. представлены в таблице 4.2.2.

Данный пример показывает, что болезнь протекала на фоне весьма значительных иммуно-дисметаболических сдвигов, заметно отличающихся такими показателями детей со спинномозговой грыжей, проживающих в других населенных пунктах. Традиционное лечение привело к относительному улучшению в дооперационном периоде жизненно важных показателей, но не обеспечила полную коррекцию нарушенных обменных процессов.

Дополнительное применение стимуляторов метаболизма и иммунитета обеспечивало

Таблица 4.2.2.
Результаты специальных антиоксидантно-иммуно-биохимических исследований больной С. Т.

№	Показатели	При поступлении	В динамике	При выписке
1.	ЛИИ (отн.ед.)	2,07±0,47	1,31±0,30	0,81±0,13
2.	СММ (усл.ед.)	0,45±0,04	0,35±0,02	0,24±0,02
3.	МДА (нмол/мг)	15,46±0,96	14,40±0,89	10,92±0,61
4.	ДК (нмол/мг)	15,47±0,89	14,91±0,67	10,99±0,47
5.	АОА (1/мл)	0,41±0,11	0,50±0,13	0,65±0,12
6.	Т-рок (%)	39,433±1,512	47,490±1,084	52,200±1,740
7.	Т-суп (%)	28,045±0,912	23,867±2,216	18,500±2,094
8.	Т-хелп (%)	39,600±0,960	22,045±2,015	33,433±2,246
9.	В-рок (%)	14,700±0,431	6,967±1,316	10,533±1,216

Примечание: $P \leq 0.05$

Для иллюстрации особенностей влияния на развитие, клиническое течение черепно-мозговой грыжи экологических и сомато-биологических факторов приводим следующую выписку из истории болезни № 1395/74,

Больная О. Б., 2 года, госпитализирована 21.11.2004 г. в нейрохирургическое отделение областной многопрофильной детской больницы из Кошрабадского района Самаркандской области.

Наследственность: отец ребенка страдает язвенной болезнью двенадцатиперстной кишки. Матери 27 лет, домохозяйка. Практически здорова. Замужем с 19 лет, данный ребенок от четвертой беременности, III-родов, II-беременность выкидыш, отмечался токсикоз I и II половины беременности.

Роды на 39-40 неделях беременности, массой тела 3 300 гр., длиной тела - 52 см. Приложена к груди на вторые сутки, пуповинный остаток отпал на пятые сутки. Выписана домой на пятые сутки. У ребенка отмечается гипотрофия. Переболела корью, диатезом, частыми ОРВИ. Находилась под наблюдением педиатра, консультирована невропатологом и нейрохирургом.

При поступлении общее состояние относительно удовлетворительное, кожные покровы и слизистые оболочки обычной окраски. В легких везикулярное дыхание, тоны сердца

приглушены, пульс 106 уд. в 1 мин., живот мягкий. Печень и селезенка не увеличены. Мочится свободно.

Неврологический статус: Ребенок в сознании, ориентировка в окружающей обстановке сохранена, но значительно снижена. Интеллект снижен. Определяется опухолевидное образование с достаточно широким основанием в лобно-орбитальной области по средней линии, консистенция которого изменяется в зависимости от положения ребенка (при положении ребенка на животе объем образования увеличивается, нарастает напряжение и наоборот - при положении на спине объем и напряжение грыжи уменьшаются).

На краниограммах отмечается наличие дефекта черепа размером 1,3 X 1,7 см в проекции слепого отверстия. Глазное дно без особенностей. В общем анализе крови: умеренная анемия, СОЭ - 12 мм/ч.

Больному установлен диагноз: Врожденная черепно-мозговая грыжа лобно-орбитальной области (менингоцеле). В связи с имеющейся у ребенка анемией проведена дооперационная подготовка (общеукрепляющая, витаминотерапия). На 7 сутки после госпитализации больной произведена операция - иссечение черепно-мозговой грыжи (менингоцеле) фронто-орбитальной области. В послеоперационном периоде осложнений не наблюдались, выписана в удовлетворительном состоянии после пребывания в стационаре в течении 16 дней.

Результаты специальных антиоксидантно-иммуно-биохимических исследований больного Р. Х. представлены в таблице 4.2.3.

Данный пример показывает, что патогенетически взаимосвязанные факторы, воздействующие на состояние здоровья ребенка в преморбиде способствовали соответствующим сдвигам гомеостаза организма, но не столь выраженным, как у детей с врожденными черепно-мозговыми грыжами, проживающих в городе и хлопководческом, животноводческом районах.

Традиционное лечение способствовало лишь улучшению основных иммуно-биохимических показателей. Благодаря дополнительно назначенным препаратам, стимулирующих метаболизм и иммунный статус удалось окончательно коррегировать имеющиеся отклонения.

Указанные выше результаты межгрупповых соотношений и отдельных примеров динамики течения и исходы лечения краниостоза, спинномозговой и черепномозговой грыжи убедительно демонстрируют тот факт, что вне зависимости от нозологической формы ВЧСМГК закономерности иммуно-метаболических сдвигов представляются количественно отчетливыми, но качественно однонаправленными.

Таблица 4.2.3.
Результаты специальных антиоксидантно-иммуно-биохимических исследований больного Р. Х.

№	Показатели	При поступлении	В динамике	При выписке
1.	ЛИИ (отн.ед.)	1,88+0,43	1,19+0,27	0,79+0,18
2.	СММ (усл.ед.)	0,41+0,04	0,32+0,02	0,24+0,02
3.	МДА (нмол/мг)	14,05+0,87	13,09+0,81	11,02+0,68
4.	ДК (нмол/мг)	14,06+0,63	13,55+0,61	10,98+0,49
5.	АОА (1/мл)	0,45+0,12	0,56+0,14	0,66+0,17
6.	Т-рок (%)	40,450+1,614	48,400+1,193	53,100+1,809
7.	Т-суп (%)	24,735+2,448	20,400+2,351	18,200+2,332
8.	Т-хелп (%)	23,600+2,152	33,800+2,094	39,350+2,623
9.	В-рок (%)	7,300+1,276	11,100+1,309	14,500+2,623

Примечание: $P \leq 0.05$

Эффективность применения корректоров иммунного статуса и метаболизма при комплексном лечении ВЧСМГК находят свое подтверждение при проведенном анализе динамики основных их клинических симптомов среди больных детей краниостозом, спинномозговыми и черепномозговыми грыжами в зависимости от иммуно-биохимических отклонений (в сравнительных группах). Идентичность полученных результатов позволяет не остановиться о них подробно, хотя следует отметить, что вышеотмеченные иммуно-биохимические отклонения и соответствующие осложнения по частоте встречаемости преобладали в первую очередь среди больных детей с краниостозом, далее-со спинномозговой грыжей и черепно-мозговой грыжей.

Приведенные факты не оставляют сомнений так же относительно ведущей роли отягощенности анамнеза ребенка в совокупности с другими эко-биологическими компонентами преморбидной патологической почвы в формировании иммуно-метаболических нарушений.

Как видно из приведенного фактического и иллюстративного материала, в целом для ВЧСМГК характерно (в большей или меньшей степени выраженности соответственно тяжести течения патологического процесса) снижение показателей антиоксидантной, антиокислительной активности, что ведет к нарушениям энергетического баланса, дисметаболизму, мембранодестабилизации, мембранолизу, обуславливающим общую интоксикацию и эндотоксические явления.

Иммунологический статус характеризовался снижением Т-и В- лимфоцитов за счет популяции Т-хелперов, дефицитом иммуноглобулинов, повышением активности Т-супрессоров, что отражает наличие дисбаланса иммунитета у детей.

Рассматривая данный аспект проблемы, нужно подчеркнуть, что нами установлены чисто количественные различия внутри комплекса изученных иммуно-гомеостатических параметров у больных детей, при качественной однотипности выявленных сдвигов. Хотя у обследованных детей обнаруживалось достаточное разнообразие морфо-функциональных особенностей патологического процесса (рентгенографическая картина, компьютерно-магнитнорезонансно-томографическая картина, выраженность степени токсикоза, характер проявлений ведущего симптомокомплекса, особенности динамики заболевания, анализ крови, мочи и ликвора и т.д.), можно полагать, что данные факты достаточно объективно свидетельствуют об их закономерности и позволяют сделать вывод о значимости обнаруженного дисметаболизма и других иммуно-биохимических сдвигов в цепи патогенетических механизмов как одного из звеньев сложного процесса формирования и манифестации признаков ВЧСМГК с их клиническими нюансами. Важность подобного заключения состоит в необходимости проведения целенаправленной антиоксидантно-иммунометаболической коррекции, начиная с первых этапов лечения.

Таким образом, результаты анализа клинико-иммуно-биохимических параллелей проведенного в данном разделе собственных исследований показали, что экологическая, преморбидная патологическая почва играет определяющую роль в патогенетических механизмах развития и тяжести течения ВЧСМГК.

А отсюда следуют некоторые обобщенные заключения, важные как в теоретическом, так и прикладном аспектах. Вполне очевидно, что в перечень патогенетических компонентов комплексного лечения больных в качестве обязательного должны включаться как необходимое средство многокомпонентной иммуно-метаболической коррекции. Ибо полученные результаты объективно свидетельствуют о назревшей необходимости модификационных изменений традиционной методики лечения больных детей с краниостозами, черепно- и спинномозговыми грыжами. В конечном счете, применение современных методов хирургического лечения, корректоров иммунного статуса и метаболизма в комплексном лечении врожденных нейрохирургических аномалий развития центральной нервной системы существенно улучшают результаты лечения.

Глава 5. СОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ МЕТОДОВ ЛЕЧЕНИЯ, КАТАМНЕЗ, ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ ОСЛОЖНЕНИЙ И ПРОФИЛАКТИКА ВРОЖДЕННЫХ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫХ, СПИННОМОЗГОВЫХ ГРЫЖ И КРАНИООСТОЗОВ

5.1. Оценка эффективности и способы совершенствования существующих методов хирургического лечения врожденных черепно-мозговых, спинномозговых грыж и краниоостозов

Лечение ВЧСМГК является до сих пор не разрешенной проблемой. Консервативное лечение является неэффективным и применяется только лишь как этап комплексного лечения. Сущность операции при спинномозговых грыжах состоит в удалении грыжевого мешка и пластике дефекта в дужках позвонков. История хирургического лечения спинномозговых грыж знает несколько методов пластики грыжевых ворот. Первым из них была костная пластика, но ввиду большой травматичности она приводила к высокой смертности и была оставлена большинством хирургов.

В пору широкого использования восстановительной хирургии пластмасс для пластики грыжевых ворот при спинномозговой грыже применялась полиэтиленовая пленка, использовался протектор из пластмассы АКР-9. Если по первому методу нельзя проводить операцию при крестцовом расположении грыж, то по двум последним характерно ряд недостатков, свойственных аллопластическим материалам.

Существующие методы хирургического лечения врожденной спинномозговой грыжи нуждаются в совершенствовании, поскольку успех оперативного лечения такого контингента больных определяется прежде всего надежностью произведенной пластики грыжевого канала. Общеизвестно, что негерметичная пластика задней стенки позвоночного канала является причиной возникновения ликвореи, которая способствует в дальнейшем присоединению интракраниальных гнойно-воспалительных (менингит, менингоэнцефалит и др.) осложнений.

Предложенный Вауер в 1889 г. метод мышечно-фасциальной пластики и до настоящего времени остается наиболее надежным в профилактике рецидивов. Пластику дефекта дурального мешка

осуществляют листками твердой мозговой оболочки или грыжевой кисты. Дефект задней стенки позвоночного канала укрывается мышечно-фасциальной тканью.

Данная операция была несколько совершенствована предложенным способом И. В. Зуева и В. П. Берснева. Сущность которой заключается во выкраивании лоскута с фасцией и апоневрозом из большой ягодичной мышцы (в зоне ее перехода в широкую фасцию бедра) у большого вертела бедренной кости и подшивании к окружающим мышечно-апоневротическим тканям на противоположной стороне.

Однако и после операции И. В. Зуева и соавт., нередко осложнения, одним из которых является ликворея из послеоперационной раны, представляющей опасность развития интракраниальных гнойно-воспалительных осложнений.

Целью нашего способа хирургического лечения врожденных спинно-мозговых грыж является уменьшение травматичности операции и возникновения опасности развития гнойно-воспалительных интракраниальных осложнений, что решается предупреждением ликвореи путем создания двухслойной пластики имеющего дефекта позвоночного канала мышечно-апоневротической тканью.

Для проведения изобретенного нашего метода пластики дефекта позвоночника на уровне грыжи спинного мозга производится рассечение мешка, выделенные корешки осторожно погружаются в позвоночный канал. Затем удаляется грыжевой мешок. зашивание его шейки и производится двухслойная пластика задней стенки позвоночного канала. В следующем этапе выкраивают лоскуты из мышечно-апоневротической ткани сбоку (с обеих сторон) от позвоночника и поворачивают их на 180° и поочередно сшивают герметично друг над другом (Рис. 5.1.3 а).

Операция доступна, практически после нее не наблюдается ликворея и связанные с нею другие осложнения.

В клинике нейрохирургии СамГМУ и в нейрохирургическом отделении многопрофильной областной детской больницы за период 1992 – 2002 гг. по поводу врожденных спинномозговых грыж было оперировано 169 из 192 (88,0%) больных. В остальных случаях (12,0%) по разным причинам (отказ родителей от операции,

сопутствующие соматические заболевания и пр.) оперативные вмешательства не проводились.

Из 169 больных 85 больным(1-я группа) проводился широко распространенный метод пластики дефекта задней стенки позвоночного канала мышечно-фасциальной пластикой по *Bayery*. При проведении модифицированного нашего метода двухслойной пластикой задней стенки позвоночного канала(2-я группа) выкраиваемые лоскуты из мышечно-апоневротической ткани сбоку(с обеих сторон) от позвоночника и поворачивают их на 180° и поочередно сшивают герметично друг над другом(рис. 5.1.1.).

При сопоставлении ближайших и отдаленных результатов лечения вышеуказанными методами становится очевидным, что модифицированный нами метод имеет ряд преимуществ по сравнению с традиционными (Таблица 5.1.1). При двухслойной пластике дефекта задней стенки позвоночного канала значительно быстрее нормализовались метаболические и иммунологические показатели, прослеживается отчетливая и закономерная взаимосвязь между улучшением общего состояния больных детей, обеспечением герметичности послеоперационной раны и позитивной динамикой иммунологических и биохимических сдвигов.

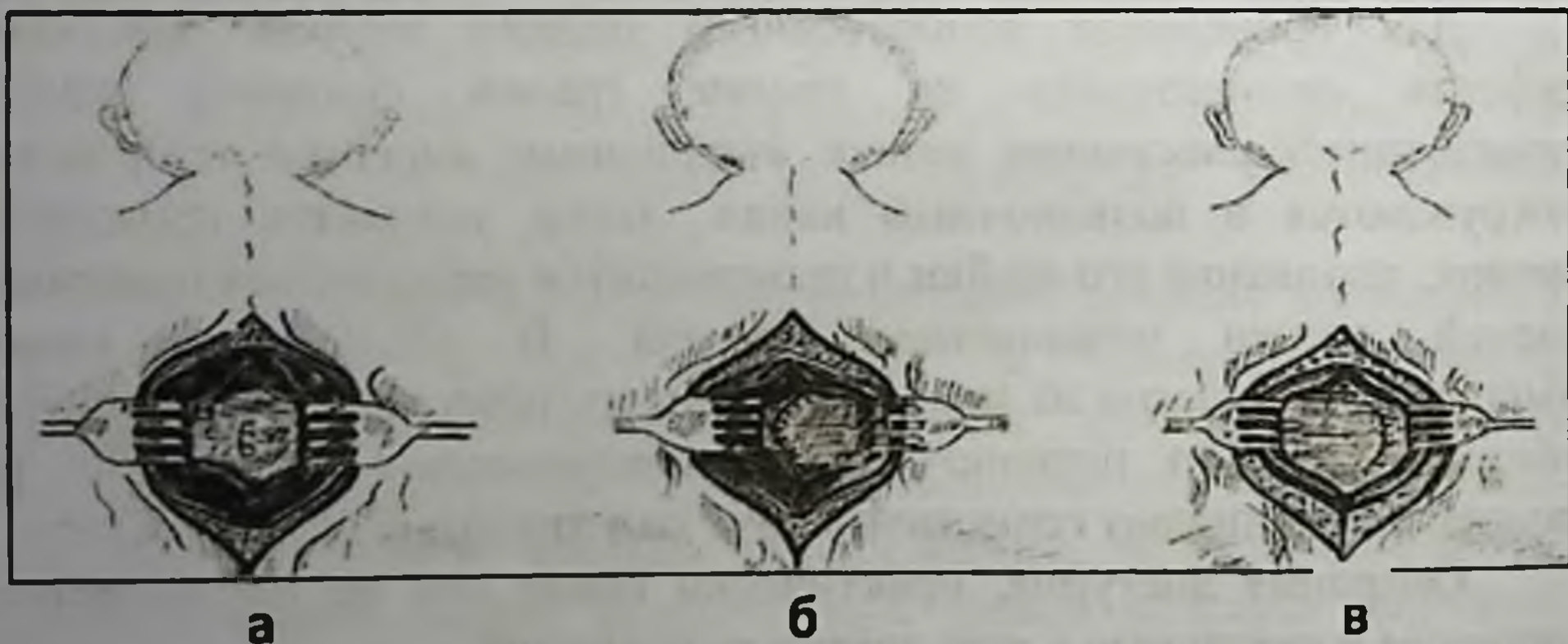


Рис. 5.1.3 Этапы операции - двухслойной пластики задней стенки позвоночного канала: а) Вид после образования мышечно - фасциального лоскута справа; б) Вид после образования мышечно - фасциального лоскута слева; в) Вид после двухслойной пластики позвоночного канала

Из предлагаемой таблицы 5.1.1. очевидно, что различные осложнения в послеоперационном периоде значительно преобладают у оперированных детей традиционным способом по сравнению с оперированными модифицированным способом.

Ликворея из послеоперационной раны 1-ой группе наблюдалась почти в 2 раза чаще, чем во 2-ой (соответственно 30,6 % и 17,8 %). Различные воспалительные явления, которым относятся нагноение послеоперационной раны и гнойно-воспалительные внутричерепные осложнения (гнойный менингит, менингоэнцефалит и др.) преобладали в 1-ой группе почти вдвое больше, по сравнению со 2-ой группой (соответственно 16,5% : 9,5% и 14,1% : 8,3%). Кроме того, считаем уместно отметить, что послеоперационная летальность среди оперированных традиционным методом также превышала 2 раза, по сравнению с оперированными модифицированным способом (соответственно 10,6 % : 5,9 %).

Симптоматическая гидроцефалия в послеоперационном периоде у детей со спинномозговой грыжей в обеих группах встречалась поровну (7:7), требовала проведению имплантирования шунтирующих систем.

Таблица 5.1.1

Послеоперационные осложнения у детей со спинномозговой грыжей, оперированных традиционным и модифицированными методами

Подгруппа детей	Послеоперационные осложнения							
	Ликворея		Нагноение раны		Интракраниальные гнойно-воспалительные		Летальность	
	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%
1-я группа	26	30,6	14	16,5	12	14,1	9	10,6
2-я группа	15	17,8	8	9,5	7	8,3	5	5,9

К вышеуказанному следует добавить, что повторные оперативные вмешательства с целью ликвидации или предупреждения осложнений в 1-ой группе проводились в 24 наблюдениях, а во 2-ой группе всего лишь в 13.

Таким образом, можно с большой вероятностью можно утвердить, что предложенный нами способ – двухслойная пластика

дефекта задней стенки позвоночного канала при врожденных спинномозговых грыжах способствует к снижению различных послеоперационных осложнений и летальности.



а



б



в



г



д

е

Рис. 5.1.1. Этапы операции врожденной черепномозговой грыжи
а) общий вид больного с черепномозговой грыжей затылочной области;
б) пункция грыжевого мешка и аспирация ликвора; в) удаление грыжевого мешка; г) вид после удаления черепномозговой грыжи; д) пластика шейки грыжевого мешка; е) вид после наложения швов на кожу.

По поводу врожденных черепно-мозговых грыж было прооперировано 71 из 89 (79,7 %) больных традиционным способом. Определенные проблемы создают операции по поводу врожденных черепномозговых грыж огромных размеров. Больных с крупными черепномозговыми грыжами следует положить на живот или на бок. Перед разрезом кожи и мягких тканей вокруг грыжевого мешка рекомендуется пункция (Рисунок 5.1.1.) грыжевого мешка и отсасывание церебро-спинальной жидкости. После удаления грыжевого мешка обязательным условием является обеспечение герметичности его шейки.

Среди детей с черепномозговыми грыжами огромных размеров в 11 случаях (15,5 %) наблюдались признаки симптоматической гидроцефалии, которые ликвидировались осуществлением шунтирующих операций. Следует отметить, что послеоперационные осложнения, свойственные врожденным спинномозговым грыжам (ликворея, нагноение раны, интракраниальные гнойно-воспалительные осложнения, летальность) при черепномозговых грыжах наблюдались значительно реже.

Краниостоз характеризовался преждевременным заращением одного, чаще нескольких швов черепа, деформацией черепа с повышением внутричерепного давления. Среди различных хирургических способов, увеличивающих объем черепной полости нами наиболее часто применялись циркулярная, поперечная, линейная и лоскутная двусторонняя краниотомия.

При своевременном проведении оперативных вмешательств с учетом особенностей краниостозов наблюдались существенное ускорение нормализации иммуно-биохимических показателей, регресс общемозговых симптомов и улучшение общего состояния больных.

Для обеспечения герметичности послеоперационной раны, предупреждения возникновения коварных последствий ликвореи обоснованным способом является пластика двухслойная дефекта стенки позвоночного канала. Одним из осложнений в послеоперационном периоде по поводу врожденных черепно-мозговых и спинномозговых грыж является возникновение симптоматической гидроцефалии, требующей проведения

оперативного вмешательства (имплантирование шунтирующей системы).

Краниостоз тоже требует специальных методов хирургического лечения в зависимости от его клинических форм. И только при своевременном проведении и правильном выборе оперативных вмешательств по поводу врожденной гидроцефалии, черепномозговых, спинномозговых грыж и краниостозов могут быть достигнуты хорошие результаты лечения.

5.2. Результаты катamnестического исследования, пути снижения осложнений и улучшения профилактики врождённых черепно-мозговых, спинномозговых грыж и краниостозов

В предыдущих разделах исследования было доказано существенное влияние различных наследственных, соматогенных, экологических факторов, преморбидной отягощенности на возникновение и характер течения ВЧСМГУ. Показаны так же преимущества модифицированных хирургических и консервативных методов лечения, включающего иммуно - метаболически активные корректоры и современные хирургические методы.

Однако в них речь шла только о госпитальном этапе лечения заболевших детей, степень полноты которого крайне важна, но не до конца отвечает на вопрос о возможности развития рецидивов, осложнений этих заболеваний.

Общеизвестно, что, как было указано в обзоре литературы среди заболеваний беременных, оказывающих вредное влияние на развитие плода, в частности его мозга выделяются болезни сердечно-сосудистой системы и крови (ревматические пороки сердца, артериальное гипертония и гипотония, анемия и пр.), острые и хронические инфекции (грипп, ангина, вирусный гепатит, туберкулёз и т.д.), эндокринопатии (сахарный - диабет, тиреотоксикоз, гипотериоз, патология функций надпочечников и пр.), при которых возможна гипоксия плода в связи с понижением содержания кислорода в крови.

В последнее время активно разрабатывается новое направление - нейропрофилактика, целью которой является

предупреждение заболевания нервной системы. Системы охраны материнства и детства в нашем государстве является одной из самых ярких социальных достижений нашего общества. Эта система ставит своей государственной задачей не только укрепление здоровья детей и матерей, проведения мероприятий по борьбе с детской и материнской смертностью, создание благоприятных условий для родов и воспитания ребёнка, но и охрану труда женщины, профилактику различных заболеваний в том числе, профилактику врождённых нейрохирургических аномалий развития ЦНС.

Врождённая гидроцефалия, черепно-мозговые и спинномозговые грыжи, краниостоз всегда обусловлены первичным нарушением развития нервной системы. В разработке интегрированных профилактических программ важное значение имеет теоретико-методологические аспекты нейропрофилактики. Методологические аспекты нейропрофилактики включают экологический, эпидемиологический, клинический, системный, индивидуализированный и реабилитационный подходы.

Проведённое нами углублённое исследование с применением дополнительных методов обследования, привлечением соответствующих специалистов городских и сельских жительниц (дети которых за исследуемый период находились на стационарном лечении по поводу ВЧСМГК) обнаружило наличие родственного брака у каждой третьей опрошенной, анемия встречалась у каждой второй, сердечно-сосудистые и лёгочные заболевания наблюдались у каждой четвёртой. С такой же частотой отмечались у обследованных матерей болезни желудка и кишечника, а патологии ЛОР органов встречались у каждой пятой обследованной.

Необходимо отметить, что у 73,2 % обследованных матерей были выявлены частые роды (интервал между родившимся детьми составил от 1 до 2 лет). С указанными аномалиями развития почти семьдесят процентов детей (68,2%), родились от вторых или третьих родов.

Популяционное исследование распространенности ВЧСМГК убедительно показывало, что данные пороки развития имеют ряд особенностей. Распространённость ВЧСМГК в общей сложности среди детей городского населения равняется 1,1‰, в

табаководческом-0,9‰, в хлопководческом-),6‰, в животноводческом-0,4‰. Среди аномалий развития преобладают во всех исследованных объектах краниостоз, затем спинномозговые и черепно-мозговые грыжи.

В последнее время пристальное внимание многих ученых мира обращено на изучение факторов «риска» возникновения и формирования различных патологических состояний, что диктуется единственно возможным для оздоровления и восстановления генофонда действенными профилактическими методами.

Профилактические мероприятия при ВЧСМГК должны проводится в широком спектре-учесть выявленные закономерности их возникновения и распространения, проводить действенные меры по предупреждению родственного брака, частых родов, снижению соматических, генитальных и связанных с беременностью заболеваний, а также охватить всех беременных женщин необходимыми дополнительными методами исследования.

Вместе с тем, особенности преморбида приобретают решающее значение, когда речь идет о дифференцировке детей по степени подверженности и вероятности возникновения ВЧСМГК. Следует полагать при этом, что в понятие их патогенного преморбида в качестве стержневого звена входят разнообразные иммуно-метаболические расстройства. Подобные сдвиги в функциональном состоянии системы гомеостаза, развивающиеся вероятно, именно под влиянием названного выше комплекса патогенных факторов преморбидной почвы, нарушают становление адаптационных механизмов у плода и их нормального взаимодействия у новорожденного ребенка.

Они ослабляют резервы защитных сил организма, переходя за пределы адаптации, что предрасполагает к его «срыву» и возникновению ВЧСМГК с их широким спектром проявления. И чем больше таких факторов патологической почвы в преморбиде «накладываются» на негативные влияния друг на друга, тем выше у каждого конкретного ребенка его предрасположенность к заболеваемости.

Следовательно, нужно говорить о двух позициях в сущности установленных клинико-иммуно-биохимических особенностей. С одной стороны, очевидные недостатки в эффективности общепринятого лечения, а с другой, наличие более существенных

сдвигов иммунологических и гомеостатических параметров на фоне высокой степени отягощенности преморбидной почвы. Полагаем, что именно в этом аспекте нужно подходить к решению проблемы, а не наоборот, когда считают, что тяжесть заболевания обуславливает глубину обменных и иммунных сдвигов. Нет сомнений, что клинико-иммуно-биохимические параллели являются отражением единого патогенетического механизма, но акцент в этих звеньях по первичности следует расставлять в соответствии с логикой самого заболевания и с его характерными проявлениями.

В соответствии с установленными закономерностями следует выделять группы «риска» (когда рождается один ребенок с нейрохирургической аномалией развития) и «повышенного риска» (если в семье появляется второй ребенок с указанными аномалиями развития). Кроме этого следует проводить соответствующие диспансерные обследования для раннего выявления соматических, экстрагенитальных и генитальных заболеваний, организовать индивидуальные оздоровительные курсы лечения будущих матерей в городских, районных поликлиниках и врачебных пунктах с целью ослабления патогенных влияний совокупности неблагоприятных факторов преморбидной почвы и экологических вредностей.

Целесообразным считается создание соответствующей структуры, которой возлагается определение и ликвидация факторов, влияющих на уровень заболеваемости, учитывая то, что гармонизация отношений человека с окружающей средой на основе сбалансированной научно обоснованной экологической политики нашего государства является основным звеном укрепления нервно-психического здоровья и нейропрофилактики.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Врожденные черепно-мозговые, спинномозговые грыжи и краниостозы (ВЧСМГК) к тяжелым врожденным порокам развития (ВПР), при которых прогноз жизни и психомоторного развития детей часто бывает сомнительным [5, 8, 35, 52, 58, 60, 109].

Среди основных причин перинатальной и младенческой смертности врожденные уродства и в их структуре ВПР ЦНС занимают одно из ведущих мест [6, 7, 17, 24, 34, 74, 120, 180].

Черепно-мозговые грыжи, по мнению ряда авторов, встречаются с частотой 1 случай на 4000-5000 рождений [19, 22, 30], в то же время врожденная спинномозговая грыжа встречается сравнительно чаще (1:1000-5000), по сравнению с черепно-мозговой грыжей [25, 37, 90]. Частота краниостоза составляет 1:1 900 живорождённых [17, 203].

Приведенные данные о частоте ВЧСМГК невозможно считать достоверными, хотя бы потому, что во всех упомянутых случаях учтены в основном госпитализированные дети, к тому же, некоторая доля детей с врожденными черепно- и спинномозговыми грыжами, а также с краниостозами погибает в первые сутки и недели в результате из-за разрыва грыжи и от других осложнений.

Достаточно глубоко изучена частота пульмонологических, сердечно-сосудистых, гастродуоденальных, нефрологических, эндокринных, наследственных, психиатрических, онкологических и других заболеваний [21, 29, 31, 32, 64, 670]. В то же время распространенность ВЧСМГК фактически не изучена.

В комплекс изучения входили углубленные исследования выборочных групп населения на отдельных территориях Самаркандской области с разной производственной ориентацией (промышленный город, табаководческий, хлопководческий и животноводческие районы) с учетом влияния на возникновение ВЧСМГК различных факторов внутренней и внешней среды.

Основным объектом изучения распространенности указанных аномалий Дети, госпитализированные в лечебные учреждения (роддом, неонатологические, детские и нейрохирургические отделения больниц) в промышленном городе Самарканде и

сельской местности области: табаководческом Ургутском, хлопководческом Иштыханском и животноводческом Кошрабадском районах являлись объектом выявления распространенности ВЧСМГК, ведущей статистической единицей наблюдения считался каждый случай аномалии развития.

Источником информации являлась первичная документация лечебно-профилактических учреждений, информационным носителем — «карта обследования больного», отражающая главные аспекты клинико-эпидемиологических, неврологических, иммуно-биохимических и дополнительных методов исследований.

Общеизвестно, что окружающая среда постоянно оказывает воздействие на нервно психическое и физическое развитие, жизненный уклад и культурные ценности людей. Ведь болезни зависят, связаны и обусловлены во многом от экологических, региональных, климато-географических, наследственных и других факторов.

Среди многих проблем в этом отношении, наиболее важной представляется оценка влияния факторов внешней среды и адаптации развивающегося организма в различных географических и микро-социальных условиях, разработка нормативных показателей функций различных органов и систем в возрастном аспекте в разных географических регионах.

Известно, что во время беременности существует тесная связь между соименными органами матери и плода [8, 15, 29, 38, 42, 47, 191]. Особый интерес представляет изучение органов потомства при повреждении одноименных органов матери различными токсическими (в частности химическими) веществами.

ВЧСМГК относятся к тяжелым порокам, по мере роста длительности заболевания углубляется тяжесть инвалидизации детей, что нередко приобретает характера необратимости.

Обследование больных, включенных в клиническую часть работы включало в себя учет жалоб, анамнеза, объективного общего и неврологического осмотров, консультацию смежных специалистов (оториноларинголог, невропатолог, психиатр, нейроофтальмолог, педиатр и пр.), клинико-лабораторные, иммунологические и биохимические анализы крови, мочи, cerebro-спинальной жидкости, а также дополнительные методы исследования: -краниографию, эхо-энцефалоскопию,

ультразвукового исследования, компьютерно - и магнитно - резонансную томографию.

Для решения комплекса стоящих перед работой задач в перечень параметров специальных иммуно-биохимических исследований были включены показатели, достаточно объективно и полно характеризующие состояние антиоксидантных резервов организма, уровень пероксидации и свободно-радикального окисления, общей антиокислительной активности крови (АОА), малонового диальдегида и диеновых конъюгатов(МДА, ДК), степени общей интоксикации-протеины-олигопептиды средней молекулярной массы(СММ), степени лейкоцитарного индекса интоксикации(ЛИИ).

Состояние иммунитета больных детей с врожденными аномалиями развития ЦНС оценивали путем определения Т-лимфоцитов(Т-лимф), В-лимфоцитов(В-лимф), Т-хелперов(Т-хелп), Т-супрессоров(Т-суп).

Цель исследования состояла в разработке комплексной системы лечения, предупреждения осложнений и профилактики врожденных нейрохирургических аномалий развития центральной нервной системы на основании клинических, иммуно-биохимических исследований с учетом экобиологических и преморбидных факторов.

Для решения намеченной цели нами были определены следующие задачи:

1. Определить характер и степень участия в возникновении врождённых нейрохирургических аномалий развития комплекса экзо- и эндогенных факторов;

2. Провести исследование по изучению распространенности черепномозговых и спинномозговых грыж, краниостозов в изучаемом регионе;

3. Изучить клинические аспекты проявления и течения черепномозговых и спинномозговых грыж, краниостозов. Провести в наблюдаемых группах динамическое исследование с учетом совокупности наиболее значимых иммуно-биохимических параллелей для определения общих закономерностей этих сдвигов и достоверных межгрупповых различий;

4. Разработать модифицированный способ лечения врождённых нейрохирургических аномалий развития центральной

нервной системы и оценить их эффективность путем сопоставления с традиционными методами;

5. Определить с помощью катаристического исследования динамику клинических, иммуно-биохимических параметров состояния здоровья обследованных детей в сопоставляемых группах с указанными аномалиями;

6. Обосновать и внедрить в практику способы предупреждения осложнений и профилактики больных с нейрохирургическими аномалиями развития центральной нервной системы.

Научная новизна исследования. Впервые, с помощью комплексного многофакторного анализа клинко-иммуно-биохимических, социо-эко-биологических исследований изучена распространенность и структура ВЧСМГК в типичной агропромышленной области Узбекистана с учетом влияния на их частоту различных факторов внутренней и внешней среды.

Установлена патогенетическая роль дефицита антиоксидантных резервов и иммунологической защиты организма, показано наличие однонаправленности выявленных нарушений вне зависимости от формы аномалий развития, но с количественной их разницей в прямой зависимости от тяжести заболевания. На этой основе внедрены в практику препараты, коррегирующие эти сдвиги, улучшающие метаболизм и иммунный статус. Предложен и внедрен в практику новый двухслойный способ пластики задней стенки позвоночного канала при врожденных спинномозговых грыжах (Патент № 20000807/DFA 61B17/00 Республики Узбекистан от 01.11.2000).

Научно обоснованы способы предупреждения осложнений этих аномалий развития за счет применения и совершенствования современных хирургических методов лечения. Разработана профилактика врожденных нейрохирургических аномалий развития путем создания системы, включающих стационар, реабилитационные кабинеты стационара и поликлиник, диспансеризация детей с указанными пороками головного и спинного мозга и их матерей.

Основу настоящего исследования составляет анализ наблюдений больных с различными формами ВЧСМГК, находившихся на обследовании и лечении в период с 1997 до 2006

года в нейрохирургическом отделении многопрофильной клиники Самаркандского медицинского университета, а также, в детском нейрохирургическом отделении многопрофильной клинической областной больницы, в родильных домах г. Самарканда и центральных больниц вышеуказанных районов.

Учитывая то, что рождение детей с различными врожденными нейрохирургическими аномалиями развития ЦНС во многом зависит от факторов способствующих их возникновению на территории Самаркандской области нами было выделено 3 промышленно-географические зоны:

1. Экологически менее благополучная зона, куда вошла территория Ургутского табаководческого района, где определенная часть населения, в основном женщины занимаются выращиванием и обработкой табака-сырца;

2. Экологически неблагоприятная зона, куда вошла территория Иштыханского хлопководческого района, окружающая среда которого загрязнена пестицидами и минеральными удобрениями; К этой зоне мы также отнесли промышленный город Самарканд, поблизости которого находится суперфосфатный завод, отличающийся промышленными отходами(пыль аммофоса, фтористые соединения, фосфорный ангидрид, пары серной, фосфорной кислот, аммиак, сернистый газ, фосфогипс и пр.).

3. Экологически благополучная зона, куда вошла территория Кошрабадского животноводческого района, где отсутствуют факторы загрязнения окружающей среды;

Для выяснения негативных факторов внешней и внутренней среды и их воздействия на рождение детей с ВЧСМГК нами проводился углубленный анализ путем опроса, клинического осмотра с применением дополнительных методов исследования и привлечением специалистов(терапевт, акушер-гинеколог, ЛОР и пр.) у 362 матерей, жителей города и сельских районов, дети которых находились в этом периоде на стационарном лечении в нейрохирургических отделениях вышеуказанных лечебных учреждений.

Для обеспечения объективности и достоверности получаемых информационных данных из каждого района были опрошены и обследованы в равном количестве (по 66) женщин. Анализ показал, что среди опрошенных и обследованных довольно высокий

удельный вес родственного брака, частых родов, соматических, экстрагенитальных и других связанных с данной беременностью заболеваний.

Наиболее распространенный негативный фактор- близкий родственный брак среди всех опрошенных был обнаружен почти у каждой третьей (30,0%), преимущественно (54,5%) среди женщин, проживающих в табаководческом районе, за ним по удельному весу следовали хлопководческий (42,4%) и животноводческие (39,3%) районы. В то же время, среди жителей города удельный вес близкого родственного брака был у каждого десятого (10,9%), частые роды были отмечены у 73,2% опрошенных, сравнительно часто (68,2%) дети с указанными аномалиями развития родились от второго или третьего родов.

Наиболее частым явлением среди экстрагенитальных заболеваний представлялась анемия, выявленная больше чем у каждой второй опрошенной (51,9%). Однако, в отличии от близкого родственного брака, она чаще всего отмечалась среди жителей хлопководческого (70,0 %), далее, в табаководческом (63,6%), животноводческом (60,1%) районах и значительно меньше (39,1%) в городе.

Среди соматических заболеваний сердечно-сосудистые и легочные заболевания наблюдались довольно часто (26,5%) с преобладанием в хлопководческом (36,3 %) и табаководческом (33,3%) районах. Однако, эти заболевания среди матерей, жителей животноводческого района и города наблюдались сравнительно меньше (соответственно 24,2 и 20,7%).

Болезни желудка и кишечника, а также мочевыводящей системы тоже встречались практически у каждой четвертой (23,7%) опрошенной и обследованной женщины, почти равномерно среди жителей города (25,6%), табаководческого (24,2%) и хлопководческого (27,2%) районов, отчетливо меньше по сравнению с предыдущими в животноводческом (15,1%) районе.

У каждой пятой (20,9%) опрошенной наблюдались заболевания ЛОР органов, которые преобладали у женщин хлопководческого (33,3%) и табаководческого (27,2%) районов, по сравнению женщин животноводческого (18,1%) района и города (14,6%).

В период с момента рождения и беременности из общего числа опрошенных женщин 28(7,7%) перенесли инфекционный гепатит, который значительно преобладал среди жителей хлопководческого(15,1%) и табаководческого (9,1%) районов. Удельный вес перенесших инфекционный гепатит среди городских жителей равнялся 6,1 %, вдвое меньше(3,0%) он был зарегистрирован в животноводческом районе.

Угроза прерывания данной беременности встречалась тоже довольно часто(23,2% в целом), которая больше других наблюдалась среди женщин, проживающих в табаководческом районе(30,3%), в других объектах исследования такая угроза была практически равномерной(немного выше 21,0 %) и значительно ниже, по сравнению с табаководческим районом.

Гестозы первой и второй половины беременности были зарегистрированы у 45,3% всех опрошенных. Между тем, в отличие от других факторов, их удельный вес был значительно ощутимым(52,4%) среди женщин, проживающих в городе, по удельному весу гестозов за городскими женщинами следовали жители табаководческого(48,4%), хлопководческого(42,4%) районов, а в животноводческом районе они встречались практически у каждой четвертой(27,2%) женщины.

На основании популяционного исследования ВЧСМГК в Самаркандской области выявлено, что их частота за исследуемый период в г. Самарканде составила 0,9‰, в табаководческом Ургутском районе-0,6 ‰, хлопководческом Иштыханском-0,6 ‰, животноводческом Кошрабадском- 0,4 ‰.

Распространенность черепно- и спинномозговых грыж в г.Самарканде составила, 2 промилли(‰), т.е. значительно больше, чем в табаководческом и хлопководческом районах(по 0,3-промилли-‰), 2 раза чаще, по сравнению с животноводческим районом (0,2 промилли-‰). Подобная динамика была характерна для частоты распространения краниостоза по указанным объектам исследования(0,3 промилли-‰, 0,2 промилли-3‰, 0,2 промилли-‰ и 0,1 промилли-‰ соответственно). В специализированные нейрохирургические отделения они госпитализируются преимущественно с 4 мес. возраста до 3-х лет.

Черепномозговые грыжи характеризовались с различной формой и величиной опухолевидным выпячиванием в носолобной

и затылочной областей дефектом черепа (определяемым на краниограмме или на КТ).

Консистенция черепномозговых грыж была обусловлена от величены костного дефекта, количества цереброспинальной жидкости и от поведения ребенка в момент его обследования. При крике, плаче, кашле и натуживании больного выпячивание в большинстве случаев заметно напрягается, увеличивается в объеме. При нашем исследовании оно наблюдалось у 70,8% детей.

Координаторные нарушения в виде лобной, статической или локомоторной атаксии встречались у 34,8% обследованных, но они наиболее характерными были для черепно-мозговых грыж затылочной локализации, особенно когда содержимым грыжевого выпячивания оказывалась ткань мозжечка. У детей до 3-4-летнего возраста симптомы атаксии выявлялись при систематическом наблюдении за их поведением и движениями во время игры, бега, ползания. У более старших детей нарушения равновесия и наличия асинергии проявляется в так называемой пьяной походке, при которой больные ступают, широко расставив ноги и пошатываясь.

Пирамидные нарушения зависели от величины, локализации и содержимого мозговой грыжи, от её связи с полостью черепа и желудочками мозга, встречались они в наших наблюдениях у трети (32,6%) обследованных и проявлялись нижним парапарезом (спастический парапарез), гиперрефлексией, патологическими рефлексамии. Повышение коленного и ахиллова рефлексов сопровождалось увеличением амплитуды и расширением рефлексогенной зоны. Из патологических рефлексов были обнаружены разгибательные Россолимо, Бехтерева и т.д.

Общемозговые симптомы встречались у 22,4% обследованных, проявлялись с жалобами на головную боль, головокружение. В случаях сочетания черепномозговой грыжи с гидроцефалией головные боли чаще принимали приступообразный характер, иногда сопровождались внезапным потемнением в глазах, иногда даже с потерей сознания. При плотных и совершенно не меняющихся в объеме грыжах больные никаких неприятных субъективных ощущений обычно не испытывали.

Таким образом, при врожденных черепно-мозговых грыжах наиболее часто - 53,8% (42 из 78 больных) встречается менингоэнцефалоцеле, за которым следует менингоцеле - 46,2%;

черепно-мозговые грыжи чаще встречаются у девочек; ведущими признаками черепно-мозговых грыж являются опухолевидное выпячивание, его напряжение и пульсация, дефект в костях черепа на краниограммах, нарушение функции черепно-мозговых нервов, координаторные, пирамидные нарушения и общемозговые симптомы.

Спинномозговые грыжи встречались более чем в 2 раза чаще, чем черепно-мозговые. Из 192 детей с врожденными спинномозговыми грыжами 104 составили мальчики, 88 девочки.

По содержимому грыжевого мешка наблюдались менингоцеле (содержащее в мешке только ликвор); менингоградикулоцеле (приращенных к стенке мешка уродливо развитых корешков спинного мозга); миеломенингоцеле (помимо оболочек и корешков в мешке оказался ещё и спинной мозг); миелоцистоцеле (заметное расширение центрального канала спинного мозга, наполненного спинномозговой жидкостью); рахишизис (проявляется с грубыми неврологическими отклонениями - одновременно незаращаются мягкие ткани, позвоночник и спинной мозг).

При спинномозговых грыжах поясничной локализации нередко корешки спинного мозга находятся в полости грыжевого мешка, что сопровождается с выраженными функциональными и неврологическими отклонениями.

Проведенное тщательное неврологическое исследование выявило, что отчетливые двигательные нарушения нижних конечностей протекают с болевой гипестезией или анестезией, нарушением разной выраженности функций тазовых органов (33,9%), незначительные неврологические сдвиги в виде легкого парапареза нижних конечностей с умеренным нарушением функций тазовых органов отмечались у 45 (42,5%) обследованных. В остальных случаях (23,6%) заметных неврологических сдвигов не обнаруживались.

Среди форм врожденных спинно-мозговых грыж доминирует менингоградикулоцеле - 55,0% (93 из 169), затем следуют: менингоцеле - 24,3%, миеломенингоцеле - 14,2%, миелоцистоцеле - 5,3% и рахишизис - 1,2%. Наиболее отчетливые неврологические отклонения в виде парезов и параличей нижних конечностей с частичным или полным нарушением функции тазовых органов

наблюдаются (от 59,6% до 76,4%) при спинно-мозговых грыжах поясничной и пояснично-крестцовой локализации.

Преждевременное заращение черепных швов (одного или нескольких), сопровождающихся с деформацией черепа с интракраниальной гипертензией принято называть краниостозом.

В случаях преждевременного закрытия всех швов уменьшаются продольный и поперечный диаметры, чрезмерно увеличивается высота черепа, которой суживается кверху и приобретает остроконечную форму.

В зависимости от преимущественного поражения черепных швов различались следующие варианты: брахицефалия (короткая голова), акроцефалия (остроконечная голова), туррицефалия (башнеобразная голова).

Классическая клиническая картина краниостоза проявляется интракраниальной гипертензией и застоем венозного оттока из полости черепа. Степень выраженности клинических симптомов зависела от стадии клинического течения заболевания. Нередко выявлялись краниобазальные симптомы с поражением I, II, V, VI, VII и VIII нервов. Наиболее важное значение при краниостозе имеет состояние глазного дна, которое определяет динамику заболевания и тактику лечения. Застойные соски зрительных нервов указывают на повышенное внутричерепное давление.

Судорожные припадки общего характера нами выявлялись у 17 (15,0%) детей с краниостозом.

Наиболее существенные метаболические и иммунологические сдвиги при поступлении отмечались среди детей всех групп у больных детей с краниостозом, далее-спинномозговой грыжей и наконец, у больных с черепно-мозговой грыжей. С другой стороны, на фоне проводимого (традиционного или модифицированного) лечения относительно хорошие результаты были получены в обратном порядке, т.е. быстрее других биохимические и иммунологические нарушения уменьшились у детей с черепно-мозговой грыжей, затем среди больных со спинномозговой грыжей, краниостозом.

Аэвит-микрокомполит витамина А и Е (токоферол и ретинол), известный антиоксидант и структурный компонент мембран, применяемый в дозировке по 1 капсуле 2-3 раза в день-в течении от

7 до 10 дней, способствовал повышению иммунитета и нормализации метаболических сдвигов.

Иммуномодулин (комплекс высокоочищенных природных пептидов), при иммунодефицитных состояниях у детей с ВЧСМГУ способствовал нормализации нарушенных функций системы иммунитета. Применялся он с учетом иммунологических сдвигов от 7 до 12 инъекций.

Иммунологический статус характеризовался снижением Т-и В- лимфоцитов за счет популяции Т-хелперов, дефицитом иммуноглобулинов, повышением активности Т-супрессоров, что отражает наличие дисбаланса иммунитета у детей.

Лечение ВЧСМГК является до сих пор не разрешенной проблемой. Консервативное лечение является неэффективным и применяется только лишь как этап комплексного лечения. Сущность операции при спинномозговых грыжах состоит в удалении грыжевого мешка и пластике дефекта в дужках позвонков. История хирургического лечения спинномозговых грыж знает несколько методов пластики грыжевых ворот. Первым из них была костная пластика, но ввиду большой травматичности она приводила к высокой смертности и была оставлена большинством хирургов.

Существующие методы хирургического лечения врожденной спинномозговой грыжи нуждаются в совершенствовании, поскольку успех оперативного лечения такого контингента больных определяется прежде всего надежностью произведенной пластики грыжевого канала. Общеизвестно, что негерметичная пластика задней стенки позвоночного канала является причиной возникновения ликвореи, которая способствует в дальнейшем присоединению интракраниальных гнойно-воспалительных (менингит, менингоэнцефалит и др.) осложнений.

Предложенный Вауег в 1889 г. метод мышечно-фасциальной пластики и до настоящего времени остается наиболее надежным в профилактике рецидивов. Пластику дефекта дурального мешка осуществляют листками твердой мозговой оболочки или грыжевой кисты. Дефект задней стенки позвоночного канала укрывается мышечно-фасциальной тканью.

Данная операция была несколько совершенствована предложенным способом И. В. Зуева и В. П. Берснева. Сущность

который заключается во выкраивании лоскута с фасцией и апоневрозом из большой ягодичной мышцы (в зоне ее перехода в широкую фасцию бедра) у большого вертела бедренной кости и подшивании к окружающим мышечно-апоневротическим тканям на противоположной стороне.

Однако и после операции И. В. Зуева и соавт., нередко осложнения, одним из которых является ликворея из послеоперационной раны, представляющей опасность развития интракраниальных гнойно-воспалительных осложнений.

Целью нашего способа хирургического лечения врожденных спинно-мозговых грыж является уменьшение травматичности операции и возникновения опасности развития гнойно-воспалительных интракраниальных осложнений, что решается предупреждением ликвореи путем создания двухслойной пластики имеющего дефекта позвоночного канала мышечно-апоневротической тканью.

Для проведения изобретенного нашего метода пластики дефекта позвонника на уровне грыжи спинного мозга производится рассечение мешка, выделенные корешки осторожно погружаются в позвоночный канал. Затем удаляется грыжевой мешок, зашивание его шейки и производится двухслойная пластика задней стенки позвоночного канала. В следующем этапе выкраивают лоскуты из мышечно-апоневротической ткани сбоку (с обеих сторон) от позвонника и поворачивают их на 180° и поочередно сшивают герметично друг над другом.

Операция доступна, практически после нее не наблюдается ликворея и связанные с нею другие осложнения.

В клинике нейрохирургии СамГМУ и в нейрохирургическом отделении многопрофильной областной детской больницы за период 1992 – 2002 гг. по поводу врожденных спинномозговых грыж было оперировано 169 из 192 (88,0%) больных. В остальных случаях (12,0%) по разным причинам (отказ родителей от операции, сопутствующие соматические заболевания и пр.) оперативные вмешательства не проводились.

Из 169 больных 85 больным (1-я группа) проводился широко распространенный метод пластики дефекта задней стенки позвоночного канала мышечно-фасциальной пластикой по *Bayery*. При проведении модифицированного нашего метода двухслойной

пластикой задней стенки позвоночного канала(2-я группа) выкраиваемые лоскуты из мышечно-апоневротической ткани сбоку(с обеих сторон) от позвоночника и поворачивают их на 180° и поочередно сшивают герметично друг над другом.

При сопоставлении ближайших и отдаленных результатов лечения вышеуказанными методами становится очевидным, что модифицированный нами метод имеет ряд преимуществ по сравнению с традиционными. При двухслойной пластике дефекта задней стенки позвоночного канала значительно быстрее нормализовались метаболические и иммунологические показатели, прослеживается отчетливая и закономерная взаимосвязь между улучшением общего состояния больных детей, обеспечением герметичности послеоперационной раны и позитивной динамикой иммунологических и биохимических сдвигов.

Ликворея из послеоперационной раны 1-ой группе наблюдалась почти в 2 раза чаще, чем во 2-ой(соответственно 30,6 % и 17,8 %). Различные воспалительные явления, которым относятся нагноение послеоперационной раны и гнойно-воспалительные внутричерепные осложнения(гнойный менингит, менингоэнцефалит и др.) преобладали в 1-ой группе почти вдвое больше, по сравнению со 2-ой группой(соответственно 16,5% : 9,5% и 14,1% : 8,3%). Кроме того, считаем уместно отметить, что послеоперационная летальность среди оперированных традиционным методом также превышала 2 раза, по сравнению с оперированными модифицированным способом (соответственно 10,6 % : 5,9 %).

Таким образом, можно с большой уверенностью можно утвердить, что предложенный нами способ – двухслойная пластика дефекта задней стенки позвоночного канала при врожденных спинномозговых грыжах способствует к снижению различных послеоперационных осложнений и летальности.

Краниостоз характеризовался преждевременным заращением одного, чаще нескольких швов черепа, деформацией черепа с повышением внутричерепного давления. Среди различных хирургических способов, увеличивающих объем черепной полости нами наиболее часто применялись циркулярная, поперечная, линейная и лоскутная двусторонняя краниотомия.

При своевременном проведении оперативных вмешательств с учетом особенностей краниостозов наблюдались существенное ускорение нормализации иммунно-биохимических показателей, регресс общемозговых симптомов и улучшение общего состояния больных.

В последнее время активно разрабатывается новое направление - нейропрофилактика, целью которой является предупреждение заболевания нервной системы. Системы охраны материнства и детства в нашем государстве является одной из самых ярких социальных достижений нашего общества. Эта система ставит своей государственной задачей не только укрепление здоровья детей и матерей, проведения мероприятий по борьбе с детской и материнской смертностью, создание благоприятных условий для родов и воспитания ребёнка, но и охрану труда женщины, профилактику различных заболеваний в том числе, профилактику врождённых нейрохирургических аномалий развития ЦНС.

Врождённая гидроцефалия, черепно-мозговые и спинномозговые грыжи, краниостоз всегда обусловлены первичным нарушением развития нервной системы. В разработке интегрированных профилактических программ важное значение имеет теоретико-методологические аспекты нейропрофилактики. Методологические аспекты нейропрофилактики включают экологический, эпидемиологический, клинический, системный, индивидуализированный и реабилитационный подходы.

Профилактические мероприятия при ВЧСМГК должны проводится в широком спектре-учесть выявленные закономерности их возникновения и распространения, проводить действенные меры по предупреждению родственного брака, частых родов, снижению соматических, генитальных и связанных с беременностью заболеваний, а также охватить всех беременных женщин необходимыми дополнительными методами исследования.

Они ослабляют резервы защитных сил организма, переходя за пределы адаптации, что предрасполагает к его «срыву» и возникновению ВЧСМГК с их широким спектром проявления. И чем больше таких факторов патологической почвы в преморбиде «накладываются» на негативные влияния друг на друга, тем выше у

каждого конкретного ребенка его предрасположенность к заболеваемости.

Следовательно, нужно говорить о двух позициях в сущности установленных клинико-иммуно-биохимических особенностей. С одной стороны, очевидные недостатки в эффективности общепринятого лечения, а с другой, наличие более существенных сдвигов иммунологических и гомеостатических параметров на фоне высокой степени отягощенности преморбидной почвы. Полагаем, что именно в этом аспекте нужно подходить к решению проблемы, а не наоборот, когда считают, что тяжесть заболевания обуславливает глубину обменных и иммунных сдвигов. Нет сомнений, что клинико-иммуно-биохимические параллели являются отражением единого патогенетического механизма, но акцент в этих звеньях по первичности следует расставлять в соответствии с логикой самого заболевания и с его характерными проявлениями.

В соответствии с установленными закономерностями следует выделять группы «риска» (когда рождается один ребенок с нейрохирургической аномалией развития) и «повышенного риска» (если в семье появляется второй ребенок с указанными аномалиями развития). Кроме этого следует проводить соответствующие диспансерные обследования для раннего выявления соматических, экстрагенитальных и генитальных заболеваний, организовать индивидуальные оздоровительные курсы лечения будущих матерей в городских, районных поликлиниках и врачебных пунктах с целью ослабления патогенных влияний совокупности неблагоприятных факторов преморбидной почвы и экологических вредностей.

Целесообразным считается создание соответствующей структуры, которой возлагается определение и ликвидация факторов, влияющих на уровень заболеваемости, учитывая то, что гармонизация отношений человека с окружающей средой на основе сбалансированной научно обоснованной экологической политики нашего государства является основным звеном укрепления нервно-психического здоровья и нейропрофилактики.

Известно, что степень полноты реабилитации ребенка после проведенного адекватного лечения является наиболее объективным показателем состоятельности комплекса лечебных мероприятий.

Результаты исследования доложены в практической конференции, проведенной хокимиятом Самаркандского вилоята, предложены практические меры, предупреждающие возникновение и распространение указанных аномалий развития среди населения. Разработанные комплексные методы лечения ВЧСМГК применяются в лечебных учреждениях Самаркандской области. Подготовлен приказ по облздравотделу, предусматривающий реализацию экологической политики государства с учетом результатов настоящего исследования, направленный на укрепление нервно-психического здоровья и нейропрофилактики населения.

ВЫВОДЫ

1. Врождённые черепно-мозговые спинномозговые грыжи и краниостозы являются тяжелыми пороками развития черепа, головного и спинного мозга, протекают с выраженными психомоторными нарушениями, развиваются за счет негативных воздействий экзогенных и эндогенных факторов. Среди отрицательных эндогенных факторов возникновения этих патологий значимыми являются родственный брак, частые роды, анемия, сердечно-сосудистые и легочные заболевания, заболевания желудочно-кишечного тракта и мочеполовой системы, доминируют среди женщин, проживающих в табаководческом и хлопководческом районах, по сравнению с проживающими в городе и животноводческом районе.

2. Частота распространённости врождённых нейрохирургических аномалий развития центральной нервной системы зависит от господствующего направления и характера производства-доминирует в промышленном городе Самарканде (2 промилли-‰), далее следуют табаководческий (1,5 промилли-‰), хлопководческий (1,2 промилли-‰) и животноводческие (0,9 промилли-‰) районы.

3. Установлено, что у детей, родившихся и проживающих в регионе с неблагоприятным экологическим фоном при врождённых черепно-мозговых, спинномозговых грыжах и краниостозах на фоне активации процессов лейкоцитарного индекса интоксикации, средней молекулярной массы, малонового диальдегида и диеновых конъюгатов, снижается антиоксидантная активность, что приводит к нарушениям энергетического баланса, дисметаболизму, повышению уровня токсичных продуктов «промежуточного» обмена, обуславливающих общую интоксикацию.

4. Врожденные черепно-мозговые, спинномозговые грыжи и краниостозы сопровождаются дисфункцией иммунной системы, что проявляется снижением Т- и В-лимфоцитов за счет популяции Т-хелперов, дефицитом иммуноглобулинов, повышением активности Т-супрессоров. Применение оригинальных композиций иммунологических и метаболически активных фармакопрепаратов (иммуномодулин, азвит) в комплексном

лечении этих аномалий способствуют уменьшению различных осложнений и повышению эффективности лечения.

5. При спинномозговых грыжах парезы и параличи ног с частичным или полным нарушением функций тазовых органов встречаются от 59,6-76,4% детей, наиболее часто наблюдается менингорадикулоцеле (39,4%), затем менингоцеле (17,4%), миело-менингоцеле (10,2%) и пр. Предложенный новый способ — двухслойная пластика дефекта задней стенки позвоночного канала обеспечивает герметичность операционной раны, способствует уменьшению послеоперационных осложнений и летальность в 2 раза, по сравнению со существующими методами.

6. При врожденных черепномозговых и спинномозговых грыжах огромных размеров для предупреждения послеоперационных осложнений оперативное вмешательство должно проводиться двухэтапно — на первом этапе следует имплантировать шунтирующую систему, второй этап включает иссечение самой грыжи. Предложенные способы предупреждения осложнений и профилактики врожденных черепно-мозговых, спинномозговых грыж и краниостозов способствуют уменьшению послеоперационных осложнений, снижению их частоты и медико-социальных последствий.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. В комплексном лечении больных с врожденными нейрохирургическими аномалиями развития центральной нервной системы наряду с традиционными принципами должно быть предусмотрено проведение модифицированного лечения с включением препаратов, улучшающих метаболизм и иммунное состояние.

2. При врожденных черепномозговых и спинномозговых грыжах огромных размеров для предупреждения послеоперационных осложнений оперативное вмешательство должно проводиться двухэтапно. В первом этапе рекомендуется проведение имплантация шунтирующей системы, во втором этапе следует удалить грыжи. Применение предложенного нами способа -двухслойной мышечно-фасциальной пластики дефекта задней стенки позвоночного канала при врожденных спинномозговых грыжах обеспечивает герметичность послеоперационной раны, предупреждает возникновения ликвореи, способствует уменьшению различных внутричерепных осложнений.

ЛИТЕРАТУРА

1. Агаджанян Н.А., Кузменько Л.Г. Антропогенное загрязнение окружающей среды и состояние здоровья детей в некоторых регионах России. Экопатология детского возраста. Сб. Лекций и статей. М. 2015. С.118-127
2. Алексеев С.В. Экология детства и проблемы сохранения здоровья ребенка в современных условиях. Экопатология детского возраста. Сб. Лекций и статей. М., 2015. С. 32-36
3. Алибеков Л.А. Огнев Ю.М. Комплексное и экологическое исследование в Самаркандской области // Проблемы биологии и медицины. Самарканд., 2007, №1. С.65-72
4. Алиходжаева Г.А. Оллашукуров Г. Рациональный подход к хирургическому лечению спинномозговых грыж у детей // Ж. Теоретической и клинической медицины, 2015 №3, с 38-40
5. Артарян А.А. Чаевый О. В., Воробьев И. А. И др. // Современные методы диагностики и лечения заболеваний ЦНС. - Уфа., 2015. - С. 146-147
6. Асадов Д.А., Максудова Х.А., Рамазанова А.Т. Состояние здоровья матери и частота врожденных аномалий развития. // Узбекистон тиббиётжурнали, 2012, №4, - С.16-18
7. Бадалян Л. О. // Вестник АМН СССР. 2009, №7, - С.44-46
8. Барашнев Ю.И. Болезни нервной системы новорожденных. - М. : Медицина, 2011
9. Башина В.М. и соавт. Критические периоды онтогенеза и их связь с психическими расстройствами. Экопатология детского возраста. Сб. Лекций и статей. - М. 2013, С.283-287
10. Бреев В.А. // Материалы Всесоюзного совещания «Экологические последствия применения агрохимикатов (пестицидов)», Пушкино, 2018, - С.114-117
11. Воронов В.Г., Баранов В.С. ДНК – L диагностика пороков развития спинного мозга и позвоночника // Нейрохирургия детского возраста, Поленовские чтения, С.Петербург. - 2015. - С. 298
12. Вельтищев Ю.Е., Фокеев В.В. Экология и здоровье детей. // Педиатрия. - 2012. - №12. - С. 30-35

13. Вецка П., Цеков Хр., Унджиян С. Современные проблемы лечения SpinaBifida aperta // *Вопр. нейрохирургии*. М., 2014, - №2, - С.39-42
14. Вихерт А.М., Чаклин А.В. Эпидемиология неинфекционных заболеваний. М. «Медицина». 2016. С. 270
15. Галиуллин Ш.М. Особенности центральной гемодинамики, состояние основных гормонов и иммунной системы у людей, связанных с нефтехимическим производством.. Автореф. дисс. канд. мед. наук. - Москва., 2017. Стр. 28
16. Гаспарян С.С. Клиника, диагностика и лечение больных с синдромом доброкачественной внутричерепно – гипертензией // *Дисс. докт. мед. наук*. М., 1998
17. Гескилл С., Мерлин А. Детская неврология и нейрохирургия., М., 1995. 347 с.
18. Гизатуллин Ш.Х., Амиров А.Х., Мвахин А.В. Единая информационная компьютерная система баз данных травм и заболеваний головного мозга. // *Вопросы нейрохирургии.*, 2017, №1, С. 47-53
19. Дмитриева В.С., Орлов В.К. Врожденные передние и базальные черепно-мозговые грыжи. - М. 1995. - 131 с.
20. Ермолаев В. Тактика нейрохирургического лечения детей раннего возраста со спинномозговыми грыжами // *Материалы 6-съезда нейрохирургов России*, Москва. – 2014. – С. 391
21. Жариков Н.М., Иванова А.Е., Юриков А.С. Факторы, влияющие на состояние и динамику психического здоровья населения. // *Неврология и психиатрия.*, 2016. №3, С.79-87
22. Зверев А.Ф. Врожденные черепно-мозговые грыжи и их хирургическое лечение., М., 1967., 174 с.
23. Зозуля Ю.А. Пацко Я.В., Никифорова А.Н. Эпидемиологические исследования в нейроонкологии : современное состояние в Украине и за рубежом. // *Вопросы нейрохирургии.*, 2013, №3, С. 50-54
24. Здоровцева Н.В. Сб.науч.трудов. Социально - гигиенические и организационные проблемы педиатрии. Л., 2017. - С. 79-82

25. Зуев И.В., Себелев К.И., Яцук С.Л. Комплексное рентгенологическое обследование больных со спинномозговыми грыжами поясничного -крестцового отдела позвоночника. // Вопросы нейрохирургии им. Бурденко. 2014, №6, Стр.25-27

26. Иванов В., Фатыхова Э. Современная тактика лечения детей со спинномозговыми грыжами // Материалы 6-го съезда нейрохирургов России – 2006. – С. 392

27. Имшенецкая В.Ф. Гнойные осложнения в нейрохирургии. // Докл. XXI сессии РАМН, март, 2017.- С. 5-9

28. Иова А.С., Гармашов Ю.А., Петраки В.Л. // Вопр. нейрохир. 2016. №1. С.23-27.

29. Кадырова З.Ш. Распространенность, ранняя диагностика и профилактика заболеваний органов дыхания у рабочих хлопкоочистительной промышленности. Автореф. дисс. канд. мед. наук. -Ташкент. 1999. - С.20

30. Крючков А.В. Хирургическое лечение врожденных передних черепно-мозговых грыж. Автореф. дисс. канд. мед. наук. - М. 1988. -36с.

31. Кузнецова Т.А. Клинико-эпидемиологическая характеристика острой пневмонии у детей раннего возраста в условиях Узбекистана. - Автореф. дисс. канд. мед. наук. - 2013. - С. 19

32. Курагицкий В.Ч. Эпидемиология сосудистых заболеваний головного мозга. // Неврология и психиатрия им. С.С. Корсакова, 2012, Т.95., №2, С.4-8

33. Линева О.И. Прогнозирование и профилактика неблагоприятного влияния экологических факторов на репродуктивную систему. // Мед-экол. аспекты материнства и детства. // Мат. науч. - прак. конф. - Ростов-на-Дону. 2015.- С.30-32

34. Мамадалиев А.М., Шодиев А.Ш. Клинико-эпидемиологические особенности некоторых аномалий развития центральной нервной системы // Материалы 6-го съезда Украины, бюлл. Украинских ассоц. нейрохирургов.2014, с. 6.

35. Мирсадыков А.С., Мирсадыков Д.А. Болаларнейрохирургияси // Тошкент, 2000, с. 85-88.

36. Мирсадыков Д.А., Усманханов О.А., Усманов Р.М. Роль свободнорадикального статуса в комплексной оценке гидроцефалии у детей при сочетании со спинно-мозговыми грыжами // Ташкентский педиатрический медицинский институт, Поленовские Чтения., С.Петербург., 11-14 апр. 2013, с. 260

37. Мишаков Н.А., Стариков А.С., Клипова Л.Н. Хирургическое лечение спинно-мозговых грыж сочетающихся с гидроцефалией и ликвореей // Мат. 7 - го съезда нейрохирургов России, 2018, стр.602

38. Мишукова Л.В. и соавт. Влияние экологической ситуации на состояние здоровья детей. Экопатология детского возраста // сб. лекций и статей, Москва, 2014, с. 132-135.

39. Молочный В. П. Способ определения пептидов средней массы. // Рац. предложение от 24.08. 2017 - № 1269

40. Можяев С., Стерликова Н., Костюкевич А. Особенности патогенеза, клиники и хирургического лечения аномалии Киари I типа // Материалы 7-го съезда нейрохирургов России, Москва. – 2018. – С. 403

41. Неудахин Г.В. Клинико-метаболические и генетические аспекты гипотрофии у детей раннего возраста.- Автореф. дисс. докт. мед. наук. -М. 2013. - С. 39

42. Никогосова О.В. Врожденные пороки развития ЦНС, обусловленные внутриутробными инфекциями // Нейрохирургия детского возраста, Поленовские чтения, С.Петербург. 2015. С. 312

43. Новиков А.Е., Бурцев Е.М., Шниткова Е.В. О причинах эпилептических припадков у детей первого года жизни. // Неврология и психиатрия., 2019, №3, С.4-6

44. Орлова Н.С., Шейнкиан О.Г., Синицин Г.П. Клинико-функциональные коррекции в оценке развития у детей первого полугодия жизни с перинатальным поражением ЦНС. // Невропатология и психиатрия им. С.С. Корсакова, 2013, Т.92, №4. - С.38-42

45. Орлов М. Ю., Литвак-Шевкопяс С., Плавский П. Тактика хирургического лечения врожденных уродств развития сосудистой системы головного мозга на фоне высокого риска развития

окклюзионного синдрома у детей // Материалы 6-го съезда нейрохирургов России, – 2014. – С. 404

46. Орлов Ю.А., Плавский Н.В. Спинальные грыжи и гидроцефалия // Вопросы нейрохирургии. - 2015.- №3, - С.29-30

47. Павлова Е.В. Клинико-диагностические критерии внутриутробного и раннего постнатального инфицирования и инфекции у новорожденных детей. Автореф. дисс. канд. мед. наук. -М. 1998. - С.21

48. Пинегин Б. В. Методические основы выявления субпопуляции лимфоцитов человека. - Метод. рекомендации - М ; 2019. - С. 20.

49. Подкорытов В.С. и соавт. Состояние психического и неврологического здоровья детского населения в некоторых регионах Украины после аварии на Чернобыльской АЭС. // Неврология и психиатрия им. С.С. Коржакова., 2015. Т.94. №4, С.- 65-67

50. Полетаев А.Б., Вабищевич Н.К., Зверева О.А. Оценка уровня риска аномального развития эмбриона и плода человека с помощью метода ELI-P. Экопатология детского возраста. Сб. лекций и статей. М. 2019. С.294-300

51. Промыслов М.Ш., Демчук М.Л. Модификация метода определения суммарной антиоксидантной активности сыворотки крови // Вопр. Мед. химии - 2014. ; № 45. ; 90-92 стр.

52. Резник Б.Я., Минков И.П. Эпидемиология врожденных пороков развития центральной нервной системы у детей. // Неврология и психиатрия им. С.С. Коржакова., 2017,- Т.91,- вып.11,-С.15-17

53. Рогаткин С.О. Клинико – нейросонографические и иммуно-химические критерии диагностики и прогноза перинатальных поражений ЦНС у новорожденных детей различного гестационного возраста. Автореф. дисс. канд. мед. наук. -М., 2019. - С.28

54. Русаков С.Ю., Токарь В.И. Антиоксидантная система крови у новорожденных детей в норме и при патологии. Вопросы охраны материнства и детства. 2016. №7.-Стр.55-59

55. Рылова Н.Ю., Картелишев А.В., Шавази Н.М. Нарушение окислительно-восстановительных процессов и их коррекция у новорожденных с энцефалопатией. //Тез. докл. III съезда детских врачей Узбекистана., 2015. С.211-213
56. Самойлов В.И. Неврологические синдромы при окклюзионной гидроцефалии. // Мат.6-го съезда нейрохирургов России, 2013г., С.385-386
57. Сатанин Л., Рогинский В., Горелышев С. и др. Методы хирургического лечения детей с краниосиностозами // Материалы 6-го съезда нейрохирургов России. – 2014. – С. 409
58. Сивочалова О.В., Здоровье детей и его зависимость от состояния окружающей среды. Экопатология детского возраста. Сб. лекций и статей. М. 2017. С. 37-43
59. Стасевич Е., Зайцев О., Коршунов А. и др. Психическое состояние детей и подростков с гидроцефалией до и после её хирургического лечения // Материалы 6-го съезда нейрохирургов России, – 2006. – С. 490 - 491
60. Студеникин М.Я. Здоровье матери и ребенка. // Мат. Всесоюз. научн. практ. конф. с участием иностранных специалистов. - Черновцы, 2017. С. 14-15
61. Студеникин М.Я., Ефимова А.А., Лицева О.А. и др. Окружающая среда и здоровье детей. // Педиатрия., 2017, - №8. - С. 5-9
62. Терешин П.И., Червякова А.П. Организация мероприятий по профилактике нарушений репродуктивной функции и заболеваемости новорожденных в экологически неблагоприятных промышленных районах. // Мед.-биол. аспекты охраны материнства и детства.- Матер. научн. - практ. конф. - Ростов-на-Дону. 2017. - С.60-61
63. Тимершин А., Бикбулатов А., Гизатуллин М. и др. Наш опыт лечения детей с краниосиностозами // Материалы 6-го съезда нейрохирургов России, – 2006. – Стр. 411
64. Трошин В.Д. Теоретико-методологические аспекты профилактики заболеваний нервной системы. // Неврология и психиатрия им. С.С. Корсакова, 2016, Т.91, вып. 11, С.34-37

65. Усманханов О.А. Дифференцированная хирургическая тактика при сочетании SpinaBifida с гидроцефалией // Ташкентский педиатрический медицинский институт., Поленовские Чтения., С.Петербург., 11-14 апр. 2016 г., с. 267
66. Федорова М.В. Механизмы воздействия неблагоприятных факторов среды на репродуктивную систему женщин, плод, новорожденного. // Медико-экологические аспекты охраны материнства и детства. Мат. науч. практ. конф. - Ростов-на-Дону, 2014, - С.140-141
67. Фейгин В.Л. и соавт. Эпидемиология мозгового инсульта в Сибири по данным регистра. // Неврология и психиатрия, 2016, №6, С.59-64
68. Шадиметов Ю.Ш. Региональные проблемы социальной экологии. - Ташкент., 2007. - 111 с.
69. Шодиев А.Ш., Мамадалиев А.М. Частота врожденных аномалий головного и спинного мозга у детей в Самарканде // Материалы II - го съезда нейрохирургов России, Нижний Новгород, 2014, с.154.
70. Шодиев А.Ш., Мамадалиев А.М. Некоторые особенности клиники и лечения спинно-мозговых грыж // ж. Нейрохирургия, Москва., 2010, № 4, с. 40-42.
71. Ярцев В.В., Коршунов А.Г., Непомнящий В.П. Некоторые аспекты эпидемиологии и классификации опухолей нервной системы. // Вопросы нейрохирургии. – 2014., №3., - С.9-13
72. Яцык Г.В., Мусаев А.Т., Баканова В.В. и др. Мембранные механизмы клеточной адаптации при гипоксии у новорожденных. // Вопросы охраны материнства и детства, 2017, 37, № 6., -С.12-14
73. Ajr F., Duff T. A. Effect of prophylactic methyllin on cerebrospinal fluid infections in children // Neurosurgery. 2019, V 9, № 1, p. 6-8
74. Alexander M., Steg N. Myelomeningocele, Comprehensive Treatment // Arch. Phys. Med., 2019, V 70, № 8, p. 637-641
75. Aristogni M. et all. Meningoencephalic Herniation into the middle Ear: Report of 27 cases. Laryngoscopia, 2015, V 105, p. 513-518

76. Ashker K., Fox J.B. Percutaneous technique for insertion as on atrial catheter for CSF shunting Technical note // J. Neurosurg. 2019, V 55, № 3, p. 488-490

77. Record // New York. 2017 Ball M. J., Collen M. F. Aspects of the Computed – Based Patients

78. Barber B., Davey J. // Comput. Meth. Programs Biomed 2015, V 44, № 1, p. 23-29

79. Bettex M. Indikationen and Kontraindikationen in der Behandlung der Myelomeningocele and des hydrocephalus // Z. Kinderchir 2016, V 27, № 2, p. 120-124

80. Bhatnagar V., George J., Mitra D. K., Upadhyaya P. Complications of cerebrospinal fluid shunts // Indian J. Pediatr. 2019, V 50, № 403, p. 133-138

81. Biddle A. Lumbar arachnoideo-ureterostomy combining the Matson technique and the Pudenz-Heyer valve // J. Neurosurg. 2015, V 24, p. 760-765

82. Christine C. M., Wyke A. memory function of children with spinal bifida and shunted hydrocephalus // Devel. Med., Child Neurol. 2015, V. 26, p. 177 - 183.

83. Cinalli G., Salazar C., Mallucci C., Yada J.Z., Zerah M., Sainte-Rose C. The role of endoscopic third ventriculostomy in the management of shunt malfunction // Neurosurgery 2018: 43 (6) 1323-1327: discussion 1327-1229

84. Cipri S., Gambardella G. Neuroendoscopic approach to complex hydrocephalus // Personal experience and preliminary report // J. Neurosurg. Sci. – 2021. Vol. 45. – P. 92-96

85. Clarke C. E., Paul K. S., Lye R. H. Ventriculoperitoneal shunt procedure complicated by ureter obstruction. Case report // J. Neurosurg. 2019, V. 59, № 3, p. 542 - 544.

86. Cochrane D. D., Myles S. T. Management of intrauterine hydrocephalus // J. Neurosurg. 2017, V. 57, № 5, p. 590 - 596.

87. Colak A. et all. Follow up of children with shunted hydrocephalus // Pediatr. Neurosurg. 2019, V. 28, № 6, p. 327 – 328

88. Cruz N. J. et all. Repair of lumbosacral myelomeningocele with double Z - rhomboid flaps // J. Neurosurg. 2015, V. 59, № 4, p. 714 - 717

89. Cull C., Wyke M. A. Motor function of children with spina bifida and shunted hydrocephalus // *Dev. Med.* 2015, V. 26, № 2, p. 177 – 183
90. Czosnyka M. et al. Testing of cerebrospinal compensatory reserve shunted and non-shunted patients: a guide to interpretation based on an observational study // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 2015, V. 60, p. 549 – 558
91. Czosnyka Z., Czosnyka M., Richards H.K., et al. Posture-related overdrainage: comparison of the performance of 10 hydrocephalus shunts in vivo // *Neurosurgery*, 2019: 42(2): 327-334
92. Czosnyka Z., Czosnyka M., Richards H., Pickard J. D. Chabra hydrocephalus shunt: Lessons for gravitational valves // *J. Neurol. Neurosurg.* 2018, V. 65, № 3, p. 406 - 407
93. Dandy W. E. The diagnosis and treatment of hydrocephalus resulting from structures of the adequate of Silvius // *Surg. Gynec. Obstet.* 1920, № 31, p. 310 - 346.
94. Del Bigio M. R., Vriend J. P. Monoamine transmitters and amino acids in the cerebrum and striatum of immature rats with kaolin-induced hydrocephalus // *Brain Res.* 2018, V. 798, № 1-2, p. 119 - 126.
95. Devkota J., Brooks B. S., Gammal T. E. Ventriculoperitoneal shunt metastasis of a pineal germinoma // *Comput. Radiol.* 2019. V. 8, № 3, p. 141 - 145.
96. Dienes J., Nagy G., Hubine K., Feher P. Measurement of velocity waveforms in the median cerebral artery in cases of ventriculomegaly in mature fetuses. Article of Hungarian // *Orv. Hetil.* 2018, V. 139, № 43, p. 2 577 - 2 579.
97. Du Y. Z., Dickerson C., Aylsworth A. S., Schwartz C. E. A silent mutation, C924T (G308G), in the L1 CAM gene results in X linked hydrocephalus (HSAJ) // *J. Med. Genet.* 2017, V. 35, № 6, p. 456 - 462.
98. Duke J. M., Kestle J. R., Milner R., Cinalli G., Piatt J. Randomized trial of cerebrospinal fluid shunt valve design in pediatric hydrocephalus // *Neurosurg.* 2016, V. 43, № 2, p. 294 - 303; Discussion: 303 – 305

99. Eder H.G., Lrber K.A., Gruber W. Complications after shunting isolated IV ventricles // Childs Nerv.Syst.-2016.-Vol.13.N1.-P.13-16.

100. Ehni G. Reduction of head size in advanced hydrocephalus: a case report // Neurosurg. 2017, V. 11, № 2, p. 223 - 228.

101. Epstein E. et all. Delayed caudal equine reconstruction in meningomyelocele // Childs Brain, 2018, V. 7, № 1, p. 31 - 42.

102. Epstein F. Increased intracranial pressure in hydrocephalic children with functioning shunts: a complication of shunt dependency // Hydrocephalus, NY, Raven Press, 2015, p. 315 - 321.

103. Fewel M.E., Leyv M.L., McComb J.G. Surgical treatment of 95 children with 102 intracranial arachnoid cysts // Childs Nerv Syst.-Sep.2019.-Vol.12, N 9.-P.553-555

104. Forrest D. M. Spinal bifida, practical and ethical considerations in its treatment. Med. Gr. Brit. 2016, 19, 5, p. 108 - 110.

105. Forward K. R., Fewer H. P., Stiver H. C. Cerebrospinal fluid shunt infections. A review of 35 infections in 32 patients // J. Neurosurg. 2013, V. 59, № 3, p. 389 - 394.

106. Graham P., Howman-Giles R., Jahnston J., Besser M. Evaluation of CSF shunt patency by means of technetium-99m DTPA // J. Neurosurg. 2018, V 57, № 2, p. 262 - 267.

107. Greco M. A., Senesh J. D., Aleksic S., Epstein F. Tricuspid stenosis secondary to entanglement of ventriculoatrial catheter in the valve leaflets // Surg. Neurol. 2019, V 18, № 1, p. 34 - 37.

108. Griffith J., DeFeo D. Peroval extrusion of a ventriculoperitoneal shunt catheter // Neurosurg. 2019, V 21, № 2, p. 259.

109. Griffith H. B., Jamioom A. B. The treatment of childhood hydrocephalus by chorod plexus coagulation and artificial cerebrospinal fluid perfusion // Neurosurg. 2016, V 4, № 2, p. 95 - 100.

110. Gruber R. The relationship of ventricular shunt complications to the chronic overdrainage syndrome: a follow-up study // Z. Kinderchir. 2018, Bd. 34, № 4, p. 346 - 352.

111. Gruber R., Jenny P., Herzog B. Experiences with the anti-siphon device (ASD) in shunt therapy of pediatric hydrocephalus // J. Neurosurg. 2016, V 61, p. 156 - 162.

112. Guthkelch A. W. Aspects of the surgical management of myelomeningocele: a review // *Develop. Med.* 2015, V 28, № 4, p. 525 - 532.

113. Gyerris F., Schmidt K., Berg O. The value of the prophylactic antibiotics in shunt operations. A prospective randomized study // 7th European Cong. Neurosurg. Brussels, 2015, p. 68.

114. Habbala M. Y., Hoffman H. J. Early repair of myelomeningocele and simultaneous insertion of ventriculoperitoneal shunt; Technique and results // *Neurosurg.* 2019, V 20, № 1, p. 21 - 23.

115. Habib Z. genetics and genetic counselling in neonatal hydrocephalus // *Obstet. Gynecol.* 2019, V 36, № 10, p. 529 - 534.

116. Hakim S. Biomechanics of hydrocephaly // *Acta Neurol. Latinoamer.* 2015, V 17, № 1, p. 169 - 194.

117. Hakim S., Venegas J. G., Burton J. D. The physic of the cranial cavity hydrocephalus and nonnal pressure hydrocephalus: mechanical interpretation and mathematical model // *Surg. Neurol.* 2019, № 5, p. 187 - 210.

118. Hanigen W. C., Wright R., Wright S. Magnetic resonance imaging of the Dandy -Walker malformation // *Pdtr. Neurol.* 2018, V 86, № 12, p. 151-156.

119. Hansel-Friedrich G. et all. Ertahrungenmit selections kritarienbei der myelomeningoselen - operation // *Neuroch.* 2015, V 28, № 2, p. 57 - 60.

120. Harwood - Nash D. C. radiology of shunt complications in childhood hydrocephalus // *Neurol. Sci. Basel,* 2017, V 8, № 2, p. 26 - 33.

121. Hemmer R. Hydrozcephalus und Kraniostenose // *Neuroch.* 2019, Bd. 9, № 3, p. 114 - 116.

122. Hill A. Ventricular dilation following intraventricular hemorrhage in the premature infant // *Canad. J. Neurol.* 2019, V 10, № 2, p. 81 - 86.

123. Hirashima H., Takaba M., Endo S. Intracerebral temperature in patients with hydrocephalus of varying aetiology // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry,* 2018, V 64, № 6, p. 792 - 794.

124. Hiratsuka H., Tabata H., Tsuruoka Sh., Aoyagi M., Okada K., Ihaba Y. Evaluation of periventricular hypodensity in experimental

hydrocephalus by metrizamide CT ventriculography // J. Neurosurg. 2019, V 56, № 2, p. 235 - 241.

125. Hitchcock E. R., Cowie R. A. Sino-Jugular Venous Graft in otitis hydrocephalus // Acta neurochir. 2015, V 59, № 2, p. 259.

126. Hoffman H. J. et al. Management of lipomyelomeningoceles. Experience at the hospital for sick children // Toronto, J. Neurosurg. 2019, V 62, № 1, p. 1 - 8.

127. Holodny A., George A., De Leon M. et al. Focal dilation and paradoxical collapse of cortical fissures and sulci in patients with normal-pressure hydrocephalus // J. Neurosurg., 2018: 89(5): 742-747

128. Hoppe-Hirsch E., Laroussinie F., Brunet L., et al. Late outcome of the surgical treatment of hydrocephalus // Childs Nerv Syst 2018:14(3): 97-99

129. Jackson J. T. Aesthetic correction of coronal craniosynostosis // Clin. Plast. Surg. 2017, V 8, № 2, p. 317 - 326.

130. Kamikawa S., Kuwamura K., Fujita A., Ohta K., Eguchi N., Tamaki N. The management of slit-like ventricle with the Medos programmable Hakim valve and a ventriculofiberscope // ShinkeiGeka 2019: 26(4): 349-356.

131. Katz M. D., Rapp R. P., Walsh J. W. Infection in a functioning ventriculoperitoneal shunt treated with intraventricular gentamicin // Amer. J. Pharm. 2013, V 37, № 2, p. 268 - 271.

132. Kendall B., Holland J. Bening communicating hydrocephalus in children // Neurol. 2017, V 21, № 2, p. 93 - 96.

133. Kiefer M., Eymann R., Von Tiling S. The ependyma in chronic hydrocephalus // Childs Nerv. Syst. 2017, V 14, № 6, p. 263 - 270.

134. Kiekens R., Mortier W., Pothmann R. et al. The slit ventricle syndrome after shunting in hydrocephalic children // Neuropediatrics, 2017, V 13, p. 190 - 193.

135. Kitagaki H., Mori E., Ishii K., Yamaji S., Hirono N., Imamura T. CSF spaces in idiopathic normal pressure hydrocephalus: morphology and volumetry // AJNR Am. J. Neuroradiol. 2016, V 19, № 7, p. 1277 - 1284.

136. Kleinhaus S., Germann R., Shrean M., Shapiro K., Boley S. A role for endoscopy in the placement of ventriculoperitoneal shunts // *Surg. Neurol.* 2020, V 18, № 3, p. 179 - 181.

137. Kobayashi A., Hashi K. Secondary spinal canal stenosis associated with long-term ventriculoperitoneal shunting // *J. Neurosurg.* 2015, V 59, № 5, p. 854 - 860.

138. Koch-Jensen C., Clemmesen S., Andersen B. B. Percutaneous insertion of CSF ventriculoatrial shunts - a new technique. Technical note // *Acta Neurochir. (Vienna)*, 2019, V 96, p. 76 - 79.

139. Kolluri R. S., Sengupta R. P. Symptomatic hydrocephalus following aneurismal subarachnoid hemorrhage // *Surg. Neurol.* 2015, V 21, p. 402 - 404.

140. Kulkarni A. G., Amte A. P., Brid N. S. Bilateral optic atrophy with hydrocephalus // *Postgrad. Med. J.* 2018, V 74, № 872, p. 369 - 370.

141. Kuzma B. B., Goodman J. M. Differentiating external hydrocephalus from chronic subdural hematoma // *Surg. Neurol.* 2018, V 50, № 1, p. 86 - 88.

142. Lanigan M. Surgical repair of myelomeningocele // *Ann. Plast. Surg.* 1995, V 31, № 6, p. 514 - 520.

143. Lassman L. P., James C. M. Meningocele manque // *J. Childs Brain.* 2015, V 3, № 1, p. 1 - 11

144. Lazareff J.A., Peacock W., Holly L., Ver Halen J., Wong A., Olmstead C. Multiple shunt failures: an analysis of relevant factors // *Childs Nery Syst* 2018: 14(6): 271-275

145. Lebourg W et all. Les craniostenoses lambdoides. Approche 3 D tomodesitomebrique - Lambdoid craniosynostosis // *J. Neuroradiol.* 2019, V 20, p. 24 - 33

146. Lisbl R., Grobovschek M. Cor pulmonale als Komplikation eines ventriculo-atrialen shunts // *Pariatr. Prax.* 2017, V 26, № 3, p. 443 - 447

147. Linder M., Nickols J., Sklar F. H. Effects of the meningomyelocele closure on the intracranial pulse pressure // *Childs Brain.*, 2015, V 11, № 3, p. 176 - 182.

148. Loening-Baucke V., Desch L., Wolraich M. Biofeedback training for patients with myelomeningocele and fecal incontinence // *Develop. Med.* 2013, V 30, № 6, p. 781 – 791
149. Lucas J. N., Faiz M. A. Hydrocephalus with choroids plexus tumor // *Ceylon Med. J.* 2018, V 43, № 2, p. 126.
150. Lu Jen-Her Der hydrozephalusbeihirnmisbildung und ventrikulomegalie des neugeborenen // *Diss. Bonn*, 2015, p. 144.
151. Macias R., Tena L. Myelomeningocele: new technique for skin repair // *Childs Brain*, 2016, V 10, № 2, p. 73 – 78
152. Malm J., et al. Cerebrospinal fluid shunt dynamics in patients with idiopathic adult hydrocephalus syndrome // *J. Neurol. Neurosurg Psychiatry*. 2015; 58: 715-723
153. Mc Gee E. Shunt position within brain stem. A preventable complication // *Neurosurg.* 2013, V 6, p. 99 - 100.
154. McLennan M.K., Margolis M. Radiology rounds. The diagnosis in normal pressure hydrocephalus. The treatment with cerebrospinal shunting // *Can. Fam. Physician*, 2016: 42:418-420, 422-423
155. Madely M. Postneonatal mortality // *J. Epidemiol.* 2015, V 41, № 1, p. 85.
156. Madsen M.A. Emergency department management of ventriculoperitoneal cerebrospinal fluid shunts // *Ann. Emerg. Med.* 2019, V 15, № 11, p. 1 330 - 1 343.
157. Marini G. Hydrocephalus and rebleeding in subarachnoid hemmorrhage // *Minerva Anesthesiol.* 2018, V 64, № 5, p. 239 - 241.
158. Markowitz R. I., Kleinman C. S., Hellenbrand W. E., Kopf G., Ment L. R. Communicating hydrocephalus secondary to superior vena caval obstruction // *AJDC.* 2019, V 138, № 7, p. 638 - 641.
159. Masdeu J. C., Chuman C. M. Ventricular catheter in the cistern of the transverse fissure: a cause of shunt malfunction // *Neurosurg.* 2017, V 10, № 5, p. 597 - 600.
160. Mazza C., Pasqualin A., Pian R. D. Results of treatment with ventriculoatrial shunt in infantile nontumoral hydrocephalus // *Childs Brain*, 2018, V 7, № 1, p. 1 – 14

161. Mc Cullough D. C., Kane J. G., Presper J. H., Wells M. Antibiotic prophylaxis in ventricular shunt surgery // Childs Brain, 2020, V 7, № 4, p. 182 - 189.
162. Mc Lone D. G. Images in pediatric neurosurgery. Transtentorial herniation in 2 compartment hydrocephalus // Pediatric Neurosurg. 2017, V 27, № 4, p. 222.
163. Meese W., Kluge W., Grumme T., Hopfenmuller W. CT evaluation of the CSF space of healthy persons // Neuroradiol. 2018, V 19, p. 131 - 136.
164. Meier U., Zeilinger F.S., Kintzel D. Psychophysiology, signs and symptoms of disease the course of normal pressure hydrocephalus // Fortschr Neurol Psychiatr 2018: 66(4):176-191
165. Melon E. Indications for monitoring intracranial pressure // Amer. Fr. Anesth. Reanim. 2017, V 16, № 4, p. 415 - 419.
166. Ment L. R., Duncan Ch. Ch., Scott Dat., Ehrenkranz R.A. Posthemorrhagic hydrocephalus. Low Incidence in very low birth weight neonates with intraventricular hemorrhage. // J. Neurosurg.- 2015. - Vol. 60, №2. - P.343-347
167. Miltenlurg D., Louw D. E., Sutherland G.R. Epidemiology of childhood brain tumors, Can. J. Kenrol. Sci, 2016, 23, P. 118-122
168. Modesto M. A., Servadei F. et all. Computed tomography for anterior sacral ultracorporal meningoceles // J. Wenroradiology, 2019, 21,N3,P. 155-158
169. Musaev A.T. Correction of the lipid peroxide oxidation and antioxidant function disorders with the help of soybean oil in infants with perinatal encephalopsphy // Aistr. B. Sec. Peg. Congr. Centr. As. And turk. Uzb. Tash. - 2016. - P.137
170. Namazova A.A., Hasanov A. C. Factors of outer environment and spreading toxicosis among children. // Atstr. B.Sec. Peg. Cor. Centr. Asia and Turkiye. Uzb. Tashkent - 2015. P. 44
171. Noetzel M. J., Blake J. W. Prognosis for seizure control and remission in children with myeloneminsocelle. Dekel. Med. Child. Neurology, 2017, 33, P. 803-810
172. Nyberg D. A., Mack L. A., Hirsh J., Pagan Rwshepard T. M. Fetal hydrocephalus: Sonographic Detection and clincal significance of associated anomalies. Radiology, 2015, 163, 7, P. 187-191

173. Oi Sh., Shoose Y., Asano N., Oshito T., Satoshi Matsomote. Intragastric migration of ventriculoperitoneal shunt catheter. // Neurosurg. - 2015. - Vol., 21, #2, - P.255-257
174. Oscar M. Ramirez et all. A new Surgical Approach to Closure of Large Lumbosacral Meningomyelocele Defects. // Plastic and reconstricive surgery, December, 2014, Vol.80, N6, P.799-807
175. Paccadnella F. et all. Tecniche di antoemodonaytonenellachiruriadellacreniostonasi in eta infantile // Minerva anesthesial., 2016, 55,4, P. 165-168
176. Pildram T. et all. Craniosynostosts: image quality, confidence, and correctness in diagnoses. Radiology, 2013, 173, 3, P.675-679
177. Poshick J.C. et all. Sagittal synostosis: Quantitative Assessment of presenting deformity and surgical results based on scans. Plast. Reconstr. Surg. 2018., 92, N6, P.1015-1024
178. Post M.J.D., Pagel L.K. Value of CT in the shunted pediatric patient. // Monogr. neural. sci. - Karger, Basel, 2017. -Vol. 8., P.48.
179. Potthoff P.C. Early and late mortality following shunt procedures in early infancy. // Adv. In Neurosurgery. - Berlin : Springer Verlag, 2020. - Vol.8.-P.235-243
180. Pribil S., Boone S.C., Waley R. Obstructive hydrocephalus at the anterior third ventricle. Caused by dilated veins from an arteriovenous malformation. // Surg. Neurol. - 2021. - Vol. 20. - N 6. - P. 487-492.
181. Pudenz R.H. The surgical treatment of hydrocephalus - an historical review. // Surg. Neurol. - 2019. - Vol. 15., N 1,- P.15-27
182. Ramirez O. M. et all. A new surgical approach to closure of large lumbosacral meningomyelocele defects // Plast. Reconstr. Surg., 2015,80, 6, P.799-807
183. Rocco G., Lanelli A., Velardv V. Eearhy diagnosis and surgical indication in craniosynostosis. Childs Brain, 2019, 6, 4, P.175-188
184. Roitberg B.Z. et ai. Abdominal cerebrospinal fluid pseudo cyst: a complication of ventriculoperitoneal shunt in children // PediatrNeurosurg., 2018:29:267-273
185. Roupp P. Acetazolamide in post haemorrhagic ventricular dilatation. // Lansef. - 2015. V.1., 352- N 9139. P.1548-1549

186. Sawaya R., McLaurin R.L. Dandy-Walker syndrome : clinical analysis of 23 cases. // J. Neurosurg. - 2015. - Vol.55. - P.89-98
187. Schetlan M., Mehrhof A.J., Ward J. D. Meningomyelocele closure with Distally Based Latissimus Dorsi Flap. *Plast. reconstr. Surg.*, 2017, 73,6,P. 956-959
188. Schreder H. W. S., Gaab M.R. Endoscopic treatment of hydrocephalus // *Современные миниально - инвазивные технологии (нейрохирургия, вертебрология, неврология, нейрофизиология).*- СПб., 2021.-С.126-127
189. Schonmayr R., Ziersky J., Agnoli A.L. CT follow-up of hydrocephalus in children. // *Adv. In Neurosurg.* - 2016. - Vol.8, P.164-167
190. Shurtleff D.B., Stuntz J.I., Hayden P.W. Experience with 1201 cerebrospinal fluid shunt procedures. // *Pediatr. Neurosci.* 2012-2019. -Vol.12. - P.50-57
191. Silver B.V., Chinarian J. Neurologic improvement following shunt placement for post-traumatic hydrocephalus in a child // *Pediatr Rehabil* 2017: 1(2): 123-126
192. Simernitsky B.P., Sherbakova E. Y., Nikolskaya O.E. Surgical treatment of occlusive hydrocephalus in infancy and early childhood by shunting. Without valve. // *Child's Brain.* – 2018, Vol. 8. N 3. - P. 221-222
193. Staworth P.A. Results of the treatment of hydrocephalus with CSF shunts. // *Acta neurochirurgica (Wien).* - 2019. - Vol.57. -P.138
194. Stein S.C., Feldman J.G., Apjel S. The epidemiology of congenital hydrocephalus. A study in Brooklyn, NY 1968 to 1997. // *Child's Brain.* - 2017. - Vol.8. - P.253-257
195. Strowitzki M., Kiefer M., Steudel W.I. A new method of ultrasonic guidance of neuroendoscopic procedures. Technical note // *J.Neurosurg.*-2022.-Vol.96-P.628-632.
196. Tadmor R., Ravid M., Findler G. Et all. Importance of early radiologic diagnosis of congenital anomalies of the Spine. *Surg. Neurol.*, 2018, 23, N 5, P.493-501
197. Terbrugge K.G., rao K.C.V.G. Hydrocephalus and atrophy. // *Cranial computed tomography.* - New York. 2017. - P.171-200

198. Tomita T. Placement of a ventriculoperitoneal shunt using external jugular catheterization. Technical note. // Neurosurg. - 2019. - Vol.14. N 1, - P.74-75.

199. Torkildsen A. A new palliative operation in cases of inoperable occlusion of the Sylvian aqueduct. // Acta chir. Scand. - 2019. - Vol. 82. - P. 117-124

200. Valenzuela S., Trellez A. Pediatric neuroendoscopy in Ghile. Analysis of the first 100 cases // Childs Nerv.Syst.- 2017.-Vol.15.-P. 457-460.

201. Vaneste J. et all. Shunting normal pressure hydrocephalus : The predictive value of combined and CT data // J neurol., neurosurg., Psychiatr, 2015, 56, P.251-256

202. Vannier M. W. et all. Craniosynostosis: diagnostic value of three - dimensional CT reconstruction // Radiolog., 2019, 171, 3, P.669-673

203. Villarejo F., Martib V.L., Castro A., Blazquez M. C., Munoz J. Migration of Pudenzreservuar and the ventricular catheter into the cavity of subdural haematoma. Case report. // Neurochirurgia. - 2015. - Vol. 26. N 1, - P.21-22

204. Vintzibeos A.M., Ingardia C. J., Nochimson D.J. Congenital hydrocephalus : A review and protocol for prenatal management. // Obstetr. Gynecol.-2016.-Vol.62.N 5. -P.539-549

205. Whitaker L.A. et all. Craniosynostosis : An analysis of the timing treatment, and complications in 164 Consecutive patients. Plastic Reconstr. Surg. 2016, 80, 2, P.201-212

206. Yokoto A., Matsikado Y. Craniostenosis secondary to ventricular shunt // Monogr. neural. sci. - Karger, Basel, 2017, Vol. 85., - P.99-101

Ш О Д И Е В А . Ш

**ЭПИДЕМИОЛОГИЯ, ЭТИОПАТОГЕНЕЗ,
КЛИНИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ПРОФИЛАКТИКА
ВРОЖДЕННЫХ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫХ,
СПИННОМОЗГОВЫХ ГРЫЖ И
КРАНИООСТОЗОВ**

Монография

Ответственный редактор — Дилдора ТУРДИЕВА
Корректор — Олим РАХИМОВ
Технический редактор — Акмал КЕЛДИЯРОВ
Вёрстка — Дилшода АБДИАХАТОВА
Дизайнер — Даврон НУРУЛЛАЕВ

Отпечатано в типографии “SARVAR MEHROJ BARAKA”
Номер сертификата — 704756. 140100. г. Самарканд,
ул. Мирзо Улугбек, 3.
Подписано в печат 03.11.2023 Протокол 9
Формат 60x84^{1/16}. Гарнитура “Times New Roman”. усл. печ. л. 7.67
Тираж: 200 экз. Заказ № 180/2023
Тел/факс: +998 94 822-22-87. e-mail: sarvarmehrojbaraka@gmail.com



