

Приложение 6
к приказу № 180
от «23» июня 2025 года
Министерства здравоохранения
Республики Узбекистан

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЕ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ НАУЧНО-
ПРАКТИЧЕСКИЙ ЦЕНТР НЕЙРОХИРУРГИИ**

**НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ ПО НОЗОЛОГИИ
«СПИНАЛЬНЫЙ ДИЗРАФИЗМ»**

Ташкент – 2025

«УТВЕРЖДАЮ»

Директор РСНПМЦН

Г.М. Кариев



_____ 2025 год

**НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ ПО НОЗОЛОГИИ
«СПИНАЛЬНЫЙ ДИЗРАФИЗМ»**

Ташкент – 2025

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И
ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «СПИНАЛЬНЫЙ ДИЗРАФИЗМ»**

Оглавление

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «СПИНАЛЬНЫЙ ДИЗРАФИЗМ»	6
НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ХИРУРГИЧЕСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «СПИНАЛЬНЫЙ ДИЗРАФИЗМ»	35
НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПРОФИЛАКТИКИ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «СПИНАЛЬНЫЙ ДИЗРАФИЗМ»	49
НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО ПАЛЛИАТИВНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПО НОЗОЛОГИИ «СПИНАЛЬНЫЙ ДИЗРАФИЗМ»	67

1. Вводная часть:

Коды МКБ-10

В Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10) спинальный дизрафизм включен в рубрику Q05:

- Q05.0 Spina bifida в шейном отделе с гидроцефалией
- Q05.1 Spina bifida в грудном отделе с гидроцефалией
- Q05.2 Spina bifida в поясничном отделе с гидроцефалией
- Q05.3 Spina bifida в сакральном отделе с гидроцефалией
- Q05.4 Spina bifida с гидроцефалией неуточненная
- Q05.5 Spina bifida в шейном отделе без гидроцефалии
- Q05.6 Spina bifida в грудном отделе без гидроцефалии
- Q05.7 Spina bifida в поясничном отделе без гидроцефалии
- Q05.8 Spina bifida в крестцовом отделе БДУ
- Q05.9 Spina bifida неуточненная

МКБ 11

Код МКБ-11: <https://mkb11.online/>

LA02 — Spina bifida (неполное закрытие позвоночного канала, незаращение позвоночника)
LA02.0 — Spina bifida cystica (незаращение позвоночника с формированием кистозной спинномозговой грыжи)
LA02.00 — Миеломенингоцеле с гидроцефалией
LA02.01 — Миеломенингоцеле без гидроцефалии
LA02.02 — Миелоцистоцеле
LA02.0Y — Другая уточненная spina bifida cystica
LA02.0Z — Spina bifida cystica, неуточненная
LA02.1 — Spina bifida aperta- "открытый" дефект позвоночного канала с грыжевым выпячиванием
LA02.Y — Другая уточненная Spina bifida
LA02.Z — Spina bifida, неуточненная
LB73.0 — Скрытый спинальный дидрафизм
LA07.Y — Другие уточненные структурные аномалии развития нейроэнтерического канала, спинного мозга или позвоночного столба
LA07.0 — Первичный синдром фиксированного спинного мозга
LA07.1 — Диастематомиелия
LA07.2 — Амиелия
LA07.3 — Первичная сирингомиелия или гидромиелия

Дата разработки и пересмотра протокола: 2025 год, дата пересмотра 2027 г. или по мере появления новых ключевых доказательств. Все поправки к представленным рекомендациям будут опубликованы в соответствующих документах.

Ответственное учреждение по разработке данного клинического протокола и стандарта: Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр нейрохирургии

В разработке клинического протокола и стандарта внесли вклад:

По организации процесса члены рабочей группы по направлению нейрохирургия

№	Автор Ф.И.Ш.	Должность	место работы/регион
1	Кариев Г.М.	Директор РСНПМЦН (д.м.н.)	РСНПМЦН
2	Асадуллаев У.М.	Главный врач РСНПМЦН (д.м.н.)	РСНПМЦН
3	Юлдашев Р.М.	Заместитель директора РСНПМЦН по научной работе (д.м.н.)	РСНПМЦН
4	Ахмидиев М.М.	Руководитель отделением детской нейрохирургии РСНПМЦН, Главный детский нейрохирург (д.м.н.)	РСНПМЦН
5	Тулаев Н.Б.	Заведующий отделением детской нейрохирургии РСНПМЦН	РСНПМЦН
6	Джуманов К.Н.	Заведующий отделением нейрохирургии позвоночника РСНПМЦН (к.м.н.)	РСНПМЦН
	Хазраткулов Р.Б.	Руководитель отделением сосудистой нейрохирургии РСНПМЦН (к.м.н.)	РСНПМЦН
7	Бурнашев М.И.	Заведующий отделением сосудистой нейрохирургии РСНПМЦН	РСНПМЦН
8	Кадырбеков Р.Т.	Руководитель отделением нейроонкологии и нейрохирургии РСНПМЦН (д.м.н.)	РСНПМЦН
9	Алтыбаев У.У.	Заведующий отделением нейроонкологии РСНПМЦН (к.м.н.)	РСНПМЦН
10	Якубов Ж.Б.	Руководитель отделением нейрохирургии РСНПМЦН (к.м.н.)	РСНПМЦН
11	Эшкувватов Г.Е.	РСНПМЦН Заведующий отделом мозговой базы	РСНПМЦН

12	Заремба А.Э.	РСНПМЦН — специалист в области патологии периферических нервов.	РСНПМЦН
13	Бобоев Ж.И.	Специалист РСНПМЦН по черепно-мозговым травмам и их осложнениям (к.м.н.)	РСНПМЦН
14	Касымов Х.Р.	Заведующий ОРИТ РСНПМЦН	РСНПМЦН
15	Усманов Л. А.	Заведующий отделением поликлиники РСНПМЦН, сотрудник организационно-методического отдела.	РСНПМЦН
16	Арсланова З.Э.	РСНПМЦН сотрудник организационно-методического отдела.	РСНПМЦН
17	Ходжиметов Д.Н.	Заместитель главного врача РСНПМЦН (PhD)	РСНПМЦН
20	Мамаходжаев Н. А	Зав. отд. (гл. нейрохирург)	Андижанская область
21	Саидов К. К	Зав. отд. (гл. нейрохирург)	Бухарская область
22	Урдушев Д. Н	Зав. отд. (гл. нейрохирург)	Джизакская область
23	Темиров С.А.	Зав. отд. (гл. нейрохирург)	Кашкадарьинская область
24	Бердиев Д. О	Зав. отд. (гл. нейрохирург)	Навоийская область
25	Нурматов А.	Нейрохирург	Наманганская область
26	Раджабов Х.	Зав. отд. клиники СамМИ	Самаркандская область
27	Холбоев У. Б	Зав. отд. (гл. нейрохирург)	Сурхандарьинская область
28	Сирлиев А. М	Нейрохирург	Сырдарьинская область
29	Ходжалиев Т.Г.	Директор Ферганского филиала РСНПМЦН	Ферганская область
30	Рузметов К. С	Нейрохирург	Хорезмская область
31	Худайбергенов Р. М	Зав. отд.	Респ. Каракалпакстан

Список авторов:

1. Кариев Гайрат Маратович - д.м.н., профессор, директор РСНПМЦН МЗРУз, председатель Ассоциации нейрохирургов Узбекистана.

1. **Ахмедиев Махмуд Мансурович** - д.м.н., профессор, руководитель отдела детской нейрохирургии РСНПМЦН МЗРУз, главный детский нейрохирург.

2. **Тулаев Нодирбек Бекмурадович** – заведующий отделением детской нейрохирургии РСНПМЦН МЗРУз

3. **Югай Игорь Александрович** - к.м.н., старший научный сотрудник РСНПМЦН МЗРУз.

4. **Сойибов Иброхим Эшмухамедович** – к.м.н., старший научный сотрудник РСНПМЦН МЗРУз.

5. **Арсланова Зера Энверовна** – врач ординатор, детский нейрохирург РСНПМЦН МЗРУз.

6. **Абдуллаев Дониёр Ёркинжон угли** - к.м.н., старший научный сотрудник РСНПМЦН МЗРУз.

7. **Ахмедиев Тохир Махмудович** - к.м.н., старший научный сотрудник РСНПМЦН МЗРУз.

8. **Кадырбеков Нодирбек Равшанбекович** - врач ординатор, детский нейрохирург РСНПМЦН

Клинический протокол обсужден и рекомендован к утверждению путем достижения неформального консенсуса на заключительном Совецании рабочей группы с участием профессорско-преподавательского состава высших учебных заведений, членов ассоциации нейрохирургов Узбекистана, организаторов здравоохранения (директоров филиалов ГУ РСНПМЦН и их заместителей), врачей региональных учреждений онлайн-формате

Руководитель рабочей группы - д.м.н., профессор **Кариев Г.М.** директор РСНПМЦН

Клинический протокол рассмотрен и утвержден Ученым Советом Республиканского Специализированного Научно-Практического Медицинского Нейрохирургии» 19 май 2025 г. (выписка из протокола Ученого Совета № 5);

Председатель Ученого Совета – д.м.н., профессор д.м.н., профессор **Кариев Г.М.** директор РСНПМЦН

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.И, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических протоколов и стандартов Нуримовой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.

Список сокращений

ВПР – врожденный порок развития

ВПШ - вентрикулоперитонеальное шунтирование

ВЧД – внутричерепное давление

ММЦ – миеломенингоцеле

МРТ – магнитно-резонансная томография

МРЦ - менингоградикулоцеле

МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография

МЦ - менингоцеле

НСГ - нейросонография

ПД – пренатальная диагностика

СД - спинальный дизрафизм

СМ - спинной мозг

СМГ – спинномозговая грыжа

СФСМ – синдром фиксированного спинного мозга

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЦНС – центральная нервная система

Пользователи протокола по данной нозологии:

1. Организаторы здравоохранения

2. Хирурги, травматологи

3. Врачи общей практики

4. Нейрофизиологи

5. Врачи скорой и неотложной помощи

6. Реабилитологи

7. Диетологи

8. Невропатологи

9. Нейрохирурги

10. Физиотерапевты

11. Реабилитологи, кинезиотерапевты

12. Студенты медицинских вузов и колледжей,
 13. Преподаватели медицинских ВУЗов и колледжей,
 14. Ординаторы, резиденты магистратуры (постдипломное образование).
- Категория пациентов** Больные с признаками спинального дизрафизма.

Шкала уровня доказательности:

Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств

УУР	Расшифровка
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
B	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по

	интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Основная часть.

2.1 Определение

Спинальный дизрафизм (от латинского *raphe* – шов) – это неоднородная многообразная группа врожденных аномалий развития позвоночника и спинного мозга, характеризующаяся расщеплением дужек позвонков (т.н. *spina bifida*). Актуальность проблемы диагностики и лечения врожденных пороков развития обусловлена в первую очередь ростом удельного веса данной патологии в структуре причин младенческой смертности, детской заболеваемости, инвалидности, а также высокой частотой случаев (<https://www.spinabifidaassociation.org/guidelines/>). В структуре причин перинатальной и младенческой смертности доля врожденных пороков развития составляет 20,6% и 20% соответственно и в большинстве случаев имеют мультифакториальный генез (<https://www.ped-perinatology.ru/jour/article/view/717>). Проблема диагностики и хирургического лечения спинномозговых грыж привлекает к себе пристальное внимание нейрохирургов, детских хирургов, ортопедов, невропатологов, урологов и врачей других специальностей, но далека от решения. Данный протокол охватывает рекомендации в отношении диагностики, тактики хирургического лечения, медикаментозного лечения и реабилитации больных с спинальными дизрафиями.

Данный протокол будет необходим в повседневной деятельности нейрохирургов, невропатологов, педиатров, ортопедов и других врачей, оказывающих практическую помощь больным данного контингента.

Таким образом, на основе единых подходов к диагностике заболевания, терапии можно значительно повысить эффективность и увеличить продолжительность и качество жизни больных.

Этиология:

На первой неделе беременности у зародыша происходит деление клеток с формированием зародышевых узелков. На второй неделе - формирование внезародышевых частей и образование осевых органов зародыша. На третьей неделе идет процесс образования первичной невральнoй трубки из наружного зародышевого листка, который проходит стадии первичной (3-4 недели беременности) и вторичной (4-7 недели беременности) нейруляции. На 4-й неделе внутриутробного развития края первичной нервной пластинки утолщаются и, заворачиваясь кверху, образуют желобок, а затем нервную трубку, которая дает начало головному и спинному мозгу. Одновременно из энтодермального листка формируется *chorda dorsalis*, вокруг которой из мезодермы происходит закладка двух первичных зачатков позвонков. По мере развития дужки позвонков замыкаются. Оболочки мозга возникают также из мезодермы. Замыкание дужек позвонков и закрытие мягкими тканями спинномозгового канала вначале происходит в средней трети, затем в головной и в последнюю очередь в нижней, хвостовой (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31418038/>).

По мнению большинства авторов в основе возникновения спинномозговой грыжи лежит порок развития спинного мозга, появляющийся как результат задержки закладки и замыкания медуллярной пластинки в мозговую трубку (18). Именно на этих этапах эмбриогенеза возникают первичные нарушения нейруляции и

формирование спинальных дизрафий. В стадии вторичной нейруляции могут появиться пороки развития пояснично-крестцового отдела позвоночника. Нарушается процесс развития и замыкания дужек позвонков, который в норме совместно с образовавшимися из эктодермы мягкими тканями и оболочками мозга, получившими начало из мезодермы, закрывает спинномозговой канал. В результате наличия костного дефекта задней стенки позвоночного канала, под влиянием повышенного давления ликвора в субарахноидальном пространстве спинной мозг с корешками и оболочками выпячивается, формируя объемное образование, частично или полностью покрытое кожей (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30497223/>).

Установленные факторы риска развития СД
(<https://europepmc.org/article/MED/24877604>):

1. Отсутствие раннего назначения витаминов (особенно 0,4 мг/д фолиевой кислоты) может увеличить частоту СД (убедитесь, что уровень витамина В12 нормальный у беременной женщины).
2. Экспозиция организма матери воздействию тепла в виде горячих ванн, сауны или лихорадки (но не электрического одеяла) в течение первого триместра связана с повышенным риском возникновения СД.
3. Использование вальпроевой кислоты во время беременности сочетается с 1-2% риска возникновения СД.
4. Ожирение (до и во время беременности) повышает риск СД.
5. Различные виды инфекций, таких как герпес, хламидии, цитомегаловирус на 16-24 неделе гестационного периода.
6. Наследственные факторы (настораживают врача спонтанные аборт, младенческая смертность в семье и у родственников).

Все вышеперечисленное показывает, что развитие врожденных спинномозговых грыж связано с процессами дисэмбриогенеза, обусловленных влиянием неблагоприятных внешних факторов и отягощенной наследственностью, воздействующих на развивающуюся нервную систему зародыша.

Патогенез:

Патогенез спинальных дизрафий тесно связан с нарушениями процесса нормального развития нервной трубки и последующего формирования позвоночника во время эмбрионального периода. Эти нарушения происходят на ранних этапах беременности, обычно в первые 3-4 недели после зачатия, когда формируется нервная трубка — предшественник центральной нервной системы (головного и спинного мозга) и позвоночника.

Эмбриологический фон

Незакрытие нервной трубки: Основой патогенеза спинальных дизрафий является незакрытие нервной трубки, которое может происходить в любой точке вдоль будущего позвоночника. Это приводит к различным формам дефектов, в зависимости от места и характера нарушения процесса закрытия.

Дефекты формирования костей позвоночника: Следствием нарушенного закрытия нервной трубки являются также дефекты в формировании позвоночных дуг и тел, что приводит к образованию различных типов спинальной дизрафии.

Молекулярно-генетические аспекты

На молекулярном уровне патогенез связан с рядом генетических и метаболических нарушений, влияющих на процессы клеточной пролиферации, миграции и дифференцировки во время формирования нервной трубки:

Фолатный цикл: Нарушения в метаболизме фолиевой кислоты играют ключевую роль, так как фолаты необходимы для синтеза и репарации ДНК, а также для метилирования процессов, важных для нормального развития эмбриона.

Сигнальные пути: Нарушения в сигнальных путях, таких как Wnt и Sonic hedgehog (Shh), которые регулируют морфогенез и дифференцировку тканей во время эмбрионального развития, также могут способствовать развитию спинальных дизрафий.

Влияние экзогенных факторов

Экзогенные факторы, такие как дефицит фолиевой кислоты, воздействие тератогенов, сахарный диабет у матери и другие, усугубляют генетические предрасположенности, влияя на вышеперечисленные процессы и способствуя развитию дефектов.

Иммунологические и воспалительные аспекты

Некоторые исследования указывают на то, что иммунологические и воспалительные процессы могут играть роль в патогенезе спинальных дизрафий, особенно в контексте воспалительной реакции на нарушение целостности тканей и последующего заживления.

Классификация СД (<https://www.dissercat.com/content/khirurgicheskoe-lechenie-detei-so-spinnomozgovymi-gryzhami-prenatalnaya-i-postnatalnaya-diag>)

Spina bifida разделяется по анатомическим признакам на следующие её разновидности:

1. Spina bifida occulta:

- Расщепленный спинной мозг:
 - ✓ диастематомиелия
 - ✓ дипломиелия
- Фиксированный спинной мозг
- Спинальная липома или дермоид

2. Spina bifida aperta

- Спинномозговая грыжа:
 - ✓ Менингоцеле
 - ✓ Менингоградикулоцеле
 - ✓ Миеломенингоцеле
 - ✓ Миелоцистоцеле

✓Рахисизис

Spina bifida разделяется по локализации на:

- Шейной области
- Грудной области
- Поясничной области.
- Пояснично-крестцовой области
- Крестцовой области

Spina bifida по связи с гидроцефалией:

Spina bifida с гидроцефалией

Spina bifida без гидроцефалии

Spina bifida occulta- данная патология встречается примерно у 20% людей европеоидной расы и в большинстве случаев не требует никакого лечения. Однако иногда она сочетается с патологией, которая приводит к появлению и прогрессированию симптомов поражения поясничного отдела позвоночника, корешков и конуса спинного мозга. Эта патология: диастематомия, “фиксированный спинной мозг” (“tethered cord”), спинальная липома или дермоид (https://ruans.org/Text/Guidelines/fixe_d_spinal_cord_children.pdf).

Расщепленный спинной мозг – выделяют два варианта этой патологии:

Диастематомия – когда костный “шип” разделяет как спинной мозг, так и дуральный мешок на два отдельных “рукава”;

Дипломия – когда сам спинной мозг разделен на две половинки фиброзным тяжом и, все это находится в едином дуральном мешке.

“Фиксированный спинной мозг” (“tethered cord”) – это состояние, проявляющееся аномально низким расположением конуса спинного мозга (ниже L2 позвонка) и чаще всего связано с короткой и толстой конечной нитью (“filum terminale”), которая как бы натягивает спинной мозг и вызывает в нем нарушения кровообращения. К аналогичному патологическому состоянию могут привести спинальная липома, дермоид и диастематомия (все они являются “ассоциированным” комплексом spina bifida occulta) (9).

Рахисизис (рахисизис) — тяжелая форма незаращения позвоночного канала, сочетающаяся с дефектом кожного покрова и обнажением спинного мозга.

Менингоцеле – врожденный дефект дужек позвонков с кистозным расширением оболочек, но без аномалии нервной ткани. В 1/3 случаев имеется некоторый неврологический дефицит.

Менингодикулоцеле - врожденный дефект дужек позвонков с кистозным расширением мозговых оболочек. В состав грыжи входят корешки спинного мозга, часть которых сращена с внутренней стенкой грыжевого мешка и слепо заканчивается в ней. Спинной мозг расположен на своем месте. Неврологическая симптоматика отсутствует или выражена слабо.

Миеломенингоцеле – врожденный дефект дужек позвонков с кистозным расширением мозговых оболочек и структурными или функциональными нарушениями СМ или конского хвоста.

Формулировка диагноза у больного с СД

При формулировке диагноза у больного с спинальным дизрафизмом рекомендуется следующая последовательность: характеристика клинической формы, локализация, наличие тетеринг синдрома, осложнения, сопутствующие заболевания.

2. Методы, подходы, процедуры диагностики

3.1 Клиническая картина заболеваний

Основных жалоб при осмотре младенца обычно две – косметический дефект, связанный с наличием грыжевого выпячивания и неврологические нарушения, причем вовсе не обязательно, чтобы родители предъявляли обе жалобы. При первичном разговоре родителей может беспокоить только косметический дефект. При неврологическом дефиците, что более характерно для грыж поясничной и крестцовой локализации родители могут указывать на слабость и ограничение движений в одной или обеих конечностях. Следует поинтересоваться состоянием функции органов малого таза, т.к. при спинальных дизрафиях отмечается частое мочеиспускание, недержание стула, зияние ануса.

Необходимо выяснить, была ли у пациента ликворея из грыжевого мешка, отмечалось ли повышение температуры, увеличивается ли размер грыжевого мешка в динамике. Также важно выяснить консультированы ли родители по поводу спинального дизрафизма ранее и получает ли больной какое-либо лечение. В частности, желательно выяснить, находится ли больной преимущественно в положении Тренделенбурга в течении дня, используют ли родители мазовые повязки на область грыжевого выпячивания. Получает ли больной препараты для уменьшения внутричерепной гипертензии, с целью предотвратить возможный разрыв грыжевого мешка (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23706941/>). Крайне важно ознакомиться с имеющейся у пациента медицинской документацией, особенно в тех случаях, когда имеются указания на наличие сопутствующих аномалий развития. Очень интересно, хотя с практической точки зрения часто малозначительно, как протекала беременность у матери больного с целью выявить факторы риска, приведшие к формированию спинального дизрафизма. Наконец, поскольку подавляющее большинство больных с спинальными дизрафиями имеют аллергию на латекс, необходимо предупредить родителей о необходимости избегать использования латексных перчаток при контакте с больным (<https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970440988.html>).

При сборе анамнеза родителей пациентов дошкольного и школьного возраста необходимо уточнить, когда была проведена операция, какие жалобы были у родителей до операции. Как изменилось состояние больного в раннем послеоперационном периоде. Какие изменения отмечались в отдаленном послеоперационном периоде. Какое лечение получали у невропатолога, уролога и педиатра. При сборе жалоб у пациентов старшего возраста необходимо уточнить наличие болевого синдрома локального и иррадиирующего, что в большинстве случаев говорит о признаках наличия вторичного синдрома фиксированного мозга. Очень важно уточнять наличие прогрессирования неврологического

дефицита в виде нарушения походки, изменения чувствительности, появления явлений энуреза и энкорпореза. При наличии вышеуказанных жалоб необходимо проводить дополнительное обследование с целью определить показания к хирургическому лечению вторичного синдрома фиксированного спинного мозга (<https://scienceforum.ru/2021/article/2018027754>).

3.2 Физикальное обследование

Выраженность клинических проявлений зависит от глубины поражения спинного мозга и степени проявления неврологических нарушений. В зависимости от глубины поражения спинного мозга наблюдаются различные изменения – от незначительных рефлекторных расстройств до полных параличей. Особенно тяжелые бывают расстройства при пояснично-крестцовой локализации грыж, где преобладает форма миеломенингоцеле (<http://www.mif-ua.com/archive/article/11521>).

В основе неврологических нарушений лежат расстройства иннервационных механизмов нижних конечностей, мочевого пузыря и прямой кишки. Сочетание паралича нижних конечностей с параличом сфинктеров мочевого пузыря и прямой кишки рассматривается как следствие грубого недоразвития спинного мозга. Менингоцеле клинически проявляется наличием грыжевой кисты без неврологических расстройств. При других формах спинномозговой грыжи происходит нарушение функции мочевого пузыря и прямой кишки в виде истинного недержания. При миеломенингоцеле в сочетании с косолапостью в большинстве случаев отмечается полная глубокая параплегия с расстройством функции мочевого пузыря и прямой кишки.

При вовлечении спинного мозга и его корешков в грыжевой мешок повышается возможность возникновения параличей нижних конечностей, а также сфинктеров мочевого пузыря и прямой кишки (https://rusneb.ru/catalog/000199_000009_000309651/).

Вялые параличи нижних конечностей комбинируются с паралитическими деформациями стоп, плоскостопия и пяточными стопами, а нарушение чувствительности при спинномозговых грыжах приводит к трофическим язвам. Косолапость, плоскостопие и пяточные стопы являются вторичными изменениями, возникающими на фоне параличей и парезов нижних конечностей, а трофические язвы – результат вовлечения в процесс вегетативных волокон (<https://diseases.medelement.com/diseaseBD-2022/17484>).

Собственно, неврологический осмотр проводится по общепринятой методике (<http://sci-rus.com/sanatorium/stoporov3.html>), при условии полного обнажения больного, что исключает возможность просмотра таких важных симптомов, как, например, гипертрихоз в пояснично-крестцовом отделе позвоночника. Неврологический осмотр позволяет целенаправленно изучить состояние позвоночного канала и его содержимого с привлечением инструментальных методов. Неврологические проявления могут варьировать в весьма широких пределах (Таблица 1), но в мировой литературе внимание

уделяется главным образом тем случаям, когда имеет место грубый неврологический дефицит в виде параличей и парезов. Как известно, периферические параличи характеризуются низким мышечным тонусом, снижением сухожильных, выпадением кожных рефлексов, наличием дегенеративной атрофии парализованных мышц (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30708397/>).

Определение уровня неврологических нарушений

Таблица 1

Парализация ниже	Находки
T12	Полный паралич всех мышц нижних конечностей
L1	Слабое/умеренное сгибание бедра, пальпаторно определяемые сокращения портняжной мышцы
L2	Сильное сгибание бедра и умеренное приведение бедра
L3	Нормальное приведение бедра и практически нормальное разгибание колена
L4	Нормальное приведение бедра, разгибание колена и тыльное сгибание стопы с инверсией; некоторое отведение бедра при сгибании
L5	Нормальные приведение, сгибание и наружная ротация бедра; умеренное отведение; нормальное разгибание колена, умеренное сгибание; нормальное тыльное сгибание стопы; разгибание бедра отсутствует; •развивается тыльное сгибание стопы и сгибание бедра
S1	Нормальное сгибание бедра и его приведение/отведение, умеренное разгибание и наружная ротация; хорошие коленные рефлексы и инверсия/эверсия стопы; умеренное тыльное сгибание стопы; разгибание всех пальцев, но сгибание только дистальной фаланги большого пальца; нормальные медиальное и латеральное вращение бедра; полный паралич собственных мышц стопы (кроме отводящей мышцы и короткого сгибателя большого пальца); •развивается скрючивание пальцев и уплощение свода стопы
S2	Клинически нарушения определить трудно; •по мере роста развивается скрючивание пальцев в связи со слабостью собственных мышц свода стопы (иннервируемых S3)

Одной из наиболее часто применяемых классификаций для определения степени серьезности спинномозговых нарушений является классификация H.Frankel et al.,

разработанная, правда, применительно к позвоночно-спинномозговой травме [<http://sci-rus.com/sanatorium/stoporov3.html>]:

А - полная утрата движений и чувствительности.

В - полная утрата движений, но сохранена чувствительность.

С - сохранены движения, но без функциональной активности.

Д - сохранены движения, включая ходьбу с помощью или без нее.

Е - нет неврологических симптомов.

Определить состояние пареза у новорожденных трудно, так как двигательные функции у них еще полностью не сформировались. В таких случаях за критерии оценки пареза принимаются вялые движения нижних конечностей в ответ на уколы различных участков кожи.

Необходимо помнить и о том, что врожденные спинальные дизрафии весьма нередко (до 13 % случаев) сочетаются с разнообразными врожденными аномалиями внепозвоночной локализации - мочевыводящей системы, сердца, передней грудной и брюшной стенок, а также кривошеей, краниостенозом, деформациями стоп, изменениями прикуса, дисплазией тазобедренных суставов (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31418038/>).

3.3 Лабораторная диагностика

Рекомендуется:

- при проведении амбулаторного и стационарного лечения назначать клинические, биохимические и иные исследования в соответствии с имеющимися клиническими проявлениями спинальной и не спинальной патологии;
- при подготовке и проведении хирургического лечения выполнять лабораторные тесты, включающие общие анализы крови и мочи, биохимические показатели крови (общий белок, альбумин, мочевины, креатинин, аланинаминотрансфераза, аспартатаминотрансфераза, электролиты, свертывающая система), тесты на вирусы гепатитов и иммунодефицита человека, определение группы крови и резус-фактора;
- при наличии показаний (дополнительные рекомендации генетика, иммунолога, эндокринолога, гематолога, уролога, ортопеда, педиатра, анестезиолога-реаниматолога и других врачей-специалистов) расширять объем лабораторной диагностики.

3.4 Инструментальная диагностика

Рекомендуется:

- на всех этапах наблюдения пациента проводить визуализацию патологии спинного мозга и головного мозга (магнитно-резонансная томография,

мультиспиральная компьютерная томография);

- на всех этапах наблюдения пациента проводить нейрофизиологические исследования (электронейромиографию).

- в стандартном плане предоперационного обследования обязательно проводить нейросонографию, рентгенографию органов грудной клетки, электрокардиографию, эхокардиографию, ультразвуковое исследование вилочковой железы, органов брюшной полости, почек и мочевого пузыря;

Рекомендуется проведение мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ), которая позволяет изучать мягкотканые структуры, что применительно к центральной нервной системе, дает возможность оценивать состояние головного мозга и спинного мозга и его корешков.

Дополнительную ценность МРТ-исследованию придает то обстоятельство, что интересующий хирурга анатомический объект может изучаться в любой плоскости. Магнитно-резонансная томография должна быть рутинным методом в специализированной нейрохирургической клинике. При спинальных дизрафиях, важно знать положение спинного мозга и корешков относительно грыжевого мешка. МРТ позволяет определить наличие признаков фиксированного спинного мозга, когда конус спинного мозга находится на несколько уровней ниже своей нормальной локализации (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22084208/>).

Метод основан на измерении и сложной компьютерной обработке разности ослабления рентгеновского излучения различными по плотности тканями. С помощью МСКТ диагностируются врожденные аномалии позвоночного канала (диастематомиелия), устанавливается степень сдавления спинного мозга. МСКТ позволяет получить изображение в аксиальной плоскости, показать связь мягкотканых и костных структур, а также выявить незначительные изменения показателей плотности изучаемых структур. При исследовании костной системы МСКТ дает возможность детализировать изменения структуры костной ткани (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30497223/>).

Необходимо учитывать нередкое сочетание спинальных дизрафий с патологией элементов мочевыводящей системы. Ультразвуковое исследование почек и внутривенная пиелография дают достаточно информации, которая может повлиять на решение нейрохирурга при планировании оперативного вмешательства.

2.5 Дифференциальная диагностика СД

Признак	Спинномозговая грыжа	Тератома
Консистенция, состав и цвет образования	Достигают больших размеров, мягкой консистенции, можно определить пульсацию, флюктуацию. Цвет грыжи голубоватый.	Дольчатость строения, наличие плотных включений и асимметричное расположение опухоли.
Инструментальные методы исследования.	На МСКТ нарушение формирования позвоночного канала с образованием костных перегородок и расщеплением спинного мозга	На МСКТ позвоночника расщепления нет.



3. Тактика лечения на амбулаторном уровне

Рекомендуется младенцам со спинальными дизрафиями на амбулаторном уровне:

- Применять мазовые повязки на область грыжевого выпячивания с целью ускорения эпителизации оболочек грыжевого мешка и предотвращения их высыхания;
- При наличии поврежденности грыжевого мешка: начните введение антибактериальной терапии (напр., цефтриаксон (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18473097/>))
- Неповрежденный грыжевой мешок: антибиотики не требуются

- Если грыжевой мешок напряжен, увеличивается в размере и/или большой родничок напряжен, что является признаком сопутствующей гидроцефалии необходимо с целью уменьшения ликворопродукции Таб Ацетазоламид. С целью профилактики снижения рН при использовании ингибиторов карбоангидразы назначать внутрь препараты калия.
- Контролировать наблюдение и лечение пациента у врачей других специальностей для достижения компенсации в соматическом статусе (педиатра, уролога).
- Производить интерметирующую катетеризацию мочевого пузыря с целью адекватной разгрузки мочевого пузыря и профилактики мочевой инфекции стерильным катетером 4-5 раз в сутки всем больным с спинальными дизрафиями.

Таблица-3

Перечень основных лекарственных средств для лечения на амбулаторном уровне (имеющих 100 % вероятность применения)

Фармакологическая группа	МНН	Способ применения	Уровень доказательности
Диуретики	Ацетазоламид	Орально	I
Макро- и микроэлементы в комбинациях	Аспаркам	Орально	I
Анальгетики	Ибупрофен	Орально	I
Антибиотики	Пенициллин , Цефалоспорины	Орально/Внутривенно/Внутри мышечно	I

Таблица 4

Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100 % вероятности применения)

Фармакологическая группа	МНН	Способ применения	Уровень доказательности
Витамины	Поливитамин ы	Орально	II
M-холинолитики	Оксибутин	Орально	II

Ингибиторы холинэстеразы	Ипидакрина гидрохлорид	Орально/внутримышечн о	II
--------------------------	------------------------	---------------------------	----

Уровень доказательности:

- **I:** Высокий — основан на крупных рандомизированных контролируемых исследованиях или мета-анализе.
- **II:** Средний — основан на меньших исследованиях, когортных или кейс-контрольных исследованиях, возможно, с некоторыми ограничениями в качестве данных.

Хирургическое вмешательство на амбулаторном уровне не проводится.

Дальнейшее ведение больного после хирургического вмешательства

Кто будет осуществлять наблюдение:

Невролог - для оценки неврологического статуса и коррекции терапии.

Нейрохирург - для мониторинга состояния после операции и возможных неврохирургических осложнений.

Ортопед - для оценки и коррекции ортопедических проблем, включая сколиоз.

Уролог - для мониторинга и лечения нарушений мочеиспускания.

Реабилитолог и физиотерапевт - для разработки и коррекции программы физической реабилитации.

Психолог или психиатр - для оказания психоэмоциональной поддержки.

Необходимые мероприятия:

Физиотерапия и физическая реабилитация: Регулярные занятия для укрепления мышечного корсета, улучшения координации и предотвращения контрактур.

Нейроурологический мониторинг: Регулярное обследование мочевого пузыря и почек, применение медикаментозной терапии и/или катетеризации при необходимости.

Ортопедическое наблюдение: Оценка роста и развития скелета, применение ортопедических приспособлений для коррекции деформаций и предотвращения их прогрессирования.

Психологическая поддержка: Консультации для пациента и его семьи для адаптации к жизни с хроническим заболеванием.

Образовательные программы: Информирование пациента и его семьи о заболевании, возможных осложнениях и методах их предотвращения.

Профилактика осложнений: Вакцинация против пневмококковой и других инфекций, меры по предотвращению пролежней и остеопороза.

Конкретные рекомендации:

Регулярный медицинский мониторинг: в зависимости от состояния, но не реже 1 раза в год для оценки прогрессирования или стабилизации состояния.

Адаптация дома и школы: обеспечение доступности и безопасности окружающей среды.

Социальная интеграция: вовлечение в социальные программы и общественную жизнь для формирования навыков самообслуживания и социальной адаптации.

Этот комплексный подход к ведению пациентов со спинальным дизрафизмом позволяет не только минимизировать развитие осложнений, но и способствует

полноценной социальной интеграции пациента, обеспечивая высокое качество жизни.

Индикаторы эффективности диагностики и лечения

Раннее выявление врожденного дефекта: Диагностика спинального дизрафизма проводится на ранних стадиях развития плода, желательно до 20 недели беременности, с использованием ультразвукового сканирования.

Точность выявления аномалий позвоночника: Диагностические методы позволяют точно определить наличие и тип спинального дизрафизма, включая менингоцеле, миелингоцеле и миелисцилиоз.

Уточнение уровня поражения: Определение точного уровня поражения позвоночника позволяет спланировать хирургическое лечение и прогнозировать возможные осложнения.

Выявление сопутствующих аномалий: Эффективная диагностика также включает выявление сопутствующих врожденных аномалий, таких как гидроцефалия, аномалии сердца и других органов.

Мультидисциплинарная консультация: Участие различных специалистов (неврологов, нейрохирургов, генетиков и др.) в диагностическом процессе позволяет полноценно оценить состояние пациента и принять обоснованные решения относительно дальнейшего ведения.

Предупреждение повторного возникновения: Проведение генетического анализа пациента и консультация генетика помогают оценить риск повторного возникновения спинального дизрафизма в будущих беременностях.

Своевременное начало лечения и реабилитации: Диагностика спинального дизрафизма должна сопровождаться моментальным началом медицинского и хирургического лечения, а также планированием реабилитационных мероприятий для оптимизации прогноза.

Обучение и поддержка семьи: Эффективная диагностика включает предоставление информации и поддержки семье пациента, включая обучение по уходу за ребенком с врожденным дефектом позвоночника.

Физиологические показатели: Улучшение или стабилизация неврологического статуса пациента (например, сохранение или улучшение моторной и сенсорной функции). Уменьшение или предотвращение прогрессирования деформаций позвоночника, таких как сколиоз и кифоз.

Функциональная способность: Улучшение физической активности и возможности самообслуживания. Улучшение координации движений и снижение риска падений.

Качество жизни: Уменьшение болевого синдрома и улучшение качества сна. Повышение уровня удовлетворенности жизнью и социальной активности.

Медицинские осложнения: Предотвращение развития инфекций, таких как мочевых путей и раневых осложнений. Минимизация риска развития остеопороза и остеоартроза из-за недостаточной физической активности.

Психологическое благополучие: Улучшение психоэмоционального состояния пациента и его семьи. Снижение уровня тревожности и депрессии, повышение уровня самооценки и уверенности в себе.

Социальная интеграция: Улучшение социальной адаптации и вовлеченности в общественные мероприятия и активности. Повышение уровня самостоятельности и независимости в повседневной жизни.

Общая оценка состояния: Объективная и субъективная оценка состояния пациента со стороны медицинских специалистов и самого пациента.

5. Показания для госпитализации с учетом видов оказания медицинской помощи:

Показания для госпитализации и хирургического лечения больных со спинальным дизрафизмом могут различаться в зависимости от конкретного клинического случая, включая тяжесть дефекта, наличие осложнений и общего состояния пациента. Ниже приведены общие показания для госпитализации и оперативного вмешательства:

Показания для госпитализации:

Новорожденные с открытыми формами спинального дизрафизма: Госпитализация немедленно после рождения для проведения неотложных мероприятий, таких как защита спинного мозга и предотвращение инфекций.

Пациенты с нейрохирургическими осложнениями: Например, менингит, гидроцефалия, а также для проведения дополнительных обследований и назначения соответствующей терапии.

Пациенты с нарушением мочеиспускания: Для оценки функции мочевого пузыря и назначения соответствующей терапии, включая урологическое обследование и катетеризацию при необходимости.

Пациенты с ортопедическими осложнениями: Например, для коррекции сколиоза, кифоза или деформаций конечностей.

Пациенты с болевым синдромом: В случае интенсивной боли, требующей специализированного лечения и обследования.

Показания для экстренной госпитализации в нейрохирургический стационар:

Наличие угрозы разрыва грыжевого мешка.

Наличие разорвавшегося грыжевого мешка.

Показания для хирургического лечения:

– Хирургическое вмешательство требуется для раннего закрытия дефекта и защиты спинного мозга от повреждений и инфекций.

– При наличии гидроцефалии, связанной с спинальным дизрафизмом, может потребоваться установка шунта для нормализации давления спинномозговой жидкости.

– Хирургическое вмешательство может быть необходимо для коррекции деформаций позвоночника или конечностей с целью предотвращения прогрессирования и улучшения функциональности.

– Хирургическое лечение может рекомендоваться для предотвращения инфекций, обеспечения эстетического вида и улучшения качества жизни.

При принятии решения о необходимости госпитализации и хирургического лечения учитываются индивидуальные особенности каждого пациента, а также его общее состояние и потенциальные риски и польза от проведения медицинских мероприятий.

Не рекомендуется проводить хирургическое лечение детям и подросткам при отсутствии условий для проведения:

- нейрохирургических вмешательств;
- динамического наблюдения за пациентами и контроля их реабилитации.

У младенцев показания к оперативному лечению обосновываются наличием

- спинального дизрафизма;
- наличием неврологического дефицита;
- наличие МРТ признаков спинального дизрафизма;
- наличие ЭНМГ признаков тетеринг синдрома.

В дошкольном и школьном возрасте показанием к оперативному лечению является :

- прогрессивное нарастание неврологических расстройств;
- наличие болевого синдрома.

Абсолютным противопоказанием к плановому хирургическому лечению является тяжелое общее состояние пациента, обусловленное нарушением функции жизненно-важных органов и систем (декомпенсация сердечнососудистой системы III ст., отсутствие резервов дыхания со снижением показателей ЖЕЛ и ФЖЕЛ более 40% от возрастной нормы).

Относительными противопоказаниями к хирургическому лечению являются острые (хронические) заболевания или грубые врожденные изменения внутренних органов, требующие предварительной хирургической коррекции или проведения медикаментозной терапии:

- острые инфекционные и паразитарные заболевания;
- патология сердца (врожденные не леченные пороки сердца, сложные нарушения ритма сердечной деятельности);
- хронические заболевания дыхательной системы и врожденные пороки развития органов дыхания;
- заболевания печени (острые гепатиты, хронические гепатиты в стадии выраженной активности процесса);
- болезни крови (тромбоцитопении, тромбоцитопатии, тяжелые анемии);
- заболевания почек с явлениями почечной недостаточности;
- заболевания щитовидной железы (гипертиреоз, гипотиреоз);
- заболевания паращитовидных желез (гипопаратиреоз);
- патология надпочечников;
- онкологические заболевания;
- сепсис;
- трофические язвы с гнойным отделяемым;
- гнойный уретрит;
- другие патологические состояния.

6. Тактика лечения на стационарном уровне:

Предоперационная подготовка.

В предоперационном периоде консервативное лечение больных со спинальными дизрафиями сводится к стабилизации соматического статуса, предотвращению высыхания оболочек грыжевого мешка и предотвращению разрыва грыжевого мешка.

1. Коррекция нутритивного статуса:

Витаминные и минеральные добавки: особенно важно обеспечить достаточное поступление фолиевой кислоты, железа, кальция и витамина С, чтобы поддержать общее состояние здоровья и способствовать заживлению раны после операции.

2. Профилактика инфекций:

Антибиотикопрофилактика: в некоторых случаях может быть назначена перед операцией для минимизации риска послеоперационных инфекционных осложнений, особенно при наличии открытых форм спинального дизрафизма.

3. Управление болевым синдромом:

Ненаркотические анальгетики: такие как ибупрофен, для управления легкой и умеренной болью.

НСПВС (нестероидные противовоспалительные средства): могут применяться с осторожностью для уменьшения воспаления и боли, если нет противопоказаний.

4. Поддержание нормальной функции кишечника:

Препараты для регуляции стула: например, легкие слабительные или препараты для поддержания регулярного стула, особенно важно для пациентов с неврологическими нарушениями, влияющими на функцию кишечника.

5. Управление сопутствующими состояниями:

Продолжение приема хронических медикаментов: пациенты должны продолжать прием всех необходимых медикаментов для управления сопутствующими заболеваниями (например, железосодержащие препараты, препараты для лечения гидроцефалии) в соответствии с рекомендациями лечащего врача.

Медикаментозное лечение

Название лекарственного средства	Способ применения	Доза и длительность применения
Ацетозоламид	Внутрь	25 мг кг сут разделено на 3 приема. Максимально 100 мг кг сут
Аспаркам	Внутрь	8 мг/кг/сут на 3 приема
Цефтриаксон (42)	В в или в/м	20-50 мг/кг/сут каждые 12 часов
Цефуроксим	В в или в/м	30-100 мг/кг/сут в 2-3 приема
Ибупрофен	Внутрь	20-30 мг на 1 кг массы тела 2 раза в день

Хирургическое лечение

Виды хирургических вмешательств:

•Герниотомия и устранение тетеринг синдрома

В настоящее время единственным радикальным методом лечения спинномозговых грыж у детей является хирургический метод. (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31574479/>) Радикальная операция - устранение спинномозговой грыжи. Необходимым условием для благоприятного исхода

оперативного вмешательства является выбор оптимальных сроков и методов хирургического лечения. Целью хирургического лечения пациентов со спинномозговой грыжей является восстановление физиологических барьеров.

Раннее закрытие ММЦ не приводит к улучшению неврологического дефицита, но зато достоверно уменьшает частоту инфицирования (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31574479/>). При этом твердая мозговая оболочка должна быть освобождена и закрыта герметично, чтобы избежать утечки спинномозговой жидкости. Естественно, что вопрос сроков проведения оперативного лечения в каждом конкретном случае решается индивидуально.

В ряде случаев при спинальных дизрафиях первым этапом производится пластика грыжевых ворот. Редко в таких случаях через 3-7 дней после пластики спинномозговой грыжи (при нарастании гидроцефальной симптоматики и отсутствии признаков менингита) проводится второй этап — ликворшунтирующая операция, преимущественно вентрикуло-перитонеостомия.

Рекомендуется при удалении грыжи многослойное закрытие дефекта. Следует попытаться сделать 5 слоев, хотя иногда удается соединить только 2 слоя или около этого. Нет подтверждений того, что многослойное закрытие дефекта способствует неврологическому улучшению или предотвращает фиксацию СМ в последующем. Однако, существует предположение, что когда фиксация потом произойдет, то ее будет легче устранить в том случае, когда первоначально было произведено многослойное закрытие дефекта.

Отделение ненормального эпителиального покрытия следует начинать со стороны нормальной кожи. Мягкую и арахноидальную мозговые оболочки можно отделить от нервной ткани. Пластика затем сгибается в трубку, над которой затем сшивают мягкую и арахноидальную оболочки с помощью швов 7-0 (использование рассасывающегося шовного материала, напр., PDS, может сделать будущие реоперации более простыми). Следует стараться, чтобы никакие фрагменты эпителиального покрытия не попали в формируемую полость, т.к. это может привести к образованию эпидермоидной опухоли. Затем можно по краям дефекта выделить ТМО и отпрепарировать ее далеко вверх в спинальный канал. После этого ее края сближают так, чтобы образовалась трубка, и сшивают их. Если удастся обнаружить терминальную нить, то ее следует пересечь. Затем производят мобилизацию кожи и зашивают ее. Монопольная коагуляция не должна применяться на всех этапах эксплуатации. Во время закрытия дефекта необходимо избегать натяжения нейронной плакнды. Оправдано применение гемостатических приключений для гемостаза (<https://www.dissercat.com/content/khirurgicheskoe-lechenie-detei-so-spinnomozgovymi-gryzhami-prenatalnaya-i-postnatalnaya-diag>).

Операция при синдроме Тетеринга:

- При реконструктивных хирургических вмешательствах устраняется фиксация позвоночника, а позиорное полушарие гибрида является субдуральным местом для физиологической жизнедеятельности позвоночника посредством пластической хирургии (<https://diseases.medelement.com/diseaseBD-2022/17484>)

Вентрикулоперитонеальное шунтирование:

Проведение первым этапом ликворошунтирующих операций позволяет в значительной мере снизить риск послеоперационных осложнений при герниотомии. Перед проведением ликворошунтирующих операций должны быть исключены признаки менингита. Больному проводится ликворошунтирующая операция при нормальных показателях ликвора и отрицательном росте микроорганизмов при бактериологическом исследовании ликвора (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29582171/>).

Гидроцефалия наиболее частый спутник спинномозговой грыжи, утяжеляющий прогноз заболевания, а также довольно часто развивающийся после устранения спинномозговой грыжи. При кажущейся простоте, после шунтирующих операций отмечается довольно высокий удельный вес осложнений. Так, по данным разных авторов, повторные операции требуются у 40-70% больных (https://www.researchgate.net/publication/368478438_RATE_OF_SHUNT_INFECTIO_N_AFTER_MYELOMENINGOCELE_REPAIR).

Недостатки методики оперативного лечения заключаются в том, что шунт располагается в брюшной полости в непосредственном контакте с салъником, который воспринимает шунт как инородное тело и окутывает его. Что приводит к закрытию просвета шунта, нарушению оттока ликвора и требует повторной операции.

При выполнении ликворошунтирующей операции пациента кладут на живот, голову поворачивают вправо (чтобы обеспечить доступ к правой затылочной области), правое колено и бедро согнуты, чтобы обеспечить экспозицию правой боковой стенки живота (следует подумать об использовании левой стенки для того, чтобы избежать в дальнейшем путаницы с аппендэктомией).

В раннем послеоперационном периоде рекомендуется:

1. регулярные катетеризации мочевого пузыря 4-5 раз в сутки

2. ежедневные измерения окружности головы

3. если шунтирование не произведено:

А. регулярные УЗИ головы (1-2 р/нед)

В. ребенок должен быть в горизонтальном положении, чтобы снизить давление ЦСЖ на область разреза

- антибактериальные препараты

- нестероидные противовоспалительные средства, кроме аспирина

- проводить дезинтоксикационную терапию

- аскорбиновую кислоту

- ноотропные средства с транквилизирующей активностью

- противорвотные средства

Медикаментозное лечение в раннем послеоперационном периоде.

В качестве антибактериальной терапии использовать препараты цефалоспоринов 2-3го поколения, т.к. они обладают обширным спектром антибактериальной активности. При повышении температуры, а также в качестве обезболивающего эффекта использовать НПВС (ибупрофен, парацетамол при повышении температуры выше 37,5С). Внутривенные инфузии физиологического раствора в сочетании с раствором аскорбиновой кислоты способствуют лучшему

заживлению тканей и дезинтоксикационному эффекту при наличии гипертермии. Раствор метоклопромида при наличии рвоты. Антихолинэстеразные средства при развитии парезов кишечника. Спазмолитики при задержке мочеиспускания. При выраженной капризности и беспокойстве больного в связи с болью рекомендовано применение обезболивающих НПВС и ноотропных препаратов с транквилизирующей активностью. При нарастании признаков гидроцефалии Таб. Ацетазоламид и Таб. Аспаркам (<https://pure.psu.edu/en/publications/treated-hydrocephalus-in-индивидуалс-with-myelomeningocele-in-the>).

Название лекарственного средства	Способ применения	Доза и длительность применения
Ацетозоламид	Внутрь	25 мг кг сут разделено на 3 приема. Максимально 100 мг кг сут
Аспаркам	Внутрь	8 мг/кг/сут на 3 приема
Цефтриаксон (42)	В в или в/м	20-50 мг/кг/сут каждые 12 часов
Цефутоксим	В в или в/м	30-100 мг/кг/сут в 2-3 приема

Ибупрофен в дозе 20-30 мг на 1 кг массы тела 2 раза в день детям в возрасте от 6 лет и взрослым; максимальная суточная доза для взрослых составляет 1,2 г; для детей и подростков в возрасте от 12 до 17 лет – 1,0 г.

Лечение в послеоперационном периоде

Сложность хирургической тактики заключается в том, что с устранением спинномозговой грыжи лечение у большинства больных не заканчивается. У детей часто обнаруживали парезы конечностей, деформации позвоночника и стоп, недержание мочи, задержку физического и психического развития, что требует конкретного лечения. Необходимый эффект дает только комплексное многоэтапное лечение с привлечением специалистов разного профиля: уролога (лечение сочетанных аномалий мочевыделительной системы и нарушений функции мочевого пузыря), нейрохирурга и микрохирурга (при развивающейся гидроцефалии и для проведения реиннервации тазовых органов), ортопеда (для восстановления опорной функции конечностей). Вопросы восстановления и компенсации нарушенных структур и функций спинного и головного мозга являются наиболее актуальными. Восстановительное лечение является одним из этапов реабилитации больных, его основу составляет медикаментозная терапия (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29339864/>).

Поэтапные реабилитационные мероприятия

Таблица 2

<i>Послеоперационный период (первые 3 недели операции)</i>	<i>Ранний восстановительный период (с 4 недели до 2-х месяцев)</i>	<i>Поздний восстановительный период (с 3 месяца до 1 года)</i>
1. Покой	1. Активные методы реабилитации:	1. Активные методы реабилитации:

	<ul style="list-style-type: none"> • массаж • лечебная гимнастика 	<ul style="list-style-type: none"> • массаж • лечебная гимнастика
<p>2. Медикаментозная терапия:</p> <ul style="list-style-type: none"> • антибиотики • диуретики • ноотропные преп. • витамины группы В • преп. улучшающие нейро-мышечную проводимость 	<p>2. Медикаментозная терапия:</p> <ul style="list-style-type: none"> • диуретики • ноотропные преп. • витамины группы В • преп. улучшающие нейромышечную проводимость 	<p>2. Медикаментозная терапия:</p> <ul style="list-style-type: none"> • ноотропные преп. • витамины группы В • преп. улучшающие нейромышечную проводимость
<p>3. Физиотерапевтические процедуры:</p> <ul style="list-style-type: none"> • УФО последовательной разн. 	<p>3. Физиотерапевтические процедуры:</p> <ul style="list-style-type: none"> • электрофорез с прозерином • парафиновые аппликации на ножки 	<p>3. Физиотерапевтические процедуры:</p> <ul style="list-style-type: none"> • электрофорез с прозерином • парафиновые аппликации на ножки • сакроабдоминально КJ-электрофорез

Максимально рано использовать препараты ноотропного ряда. Из всего многообразия по многим факторам, в том числе и доступности препарата предпочтение отдавать ноотропам сосудистого действия: винпоцетин, пирацетам, актовегин. Назначение этих препаратов длительное, до 2 месяцев. На начальном этапе предпочтительнее парентеральное введение, с последующим переходом на пероральный прием. Использовались дозы пирацетама до 200 мг/кг/сут. В схему включались витамины группы В. В12, который способствует миелинизации нервных проводников, назначался в дозе 20-30 мг/кг/сут через день курсами до 10 дней. Витамины В 1 и В6, улучшающие окислительно-восстановительные процессы, применялись курсами по 10 дней в чередовании.

После заживления раны в раннем восстановительном периоде, к лечению подключать активные методы реабилитации: массаж и лечебная гимнастика (5). Методикам массажа и ЛФК обучалась мама. В этом периоде продолжать назначение ноотропных препаратов, витаминов группы В, при необходимости средств дегидратационной терапии и препаратов калия, препараты улучшающие нейромышечную проводимость. Для введения, которых, в частности прозерина, использовался метод электрофореза с наложением электродов по продольной методике. Через 1,5-2 месяца после операции назначать биостимуляторы, в частности, лидазу, которую также вводят методом электрофореза. При наличии припадков применять противосудорожную терапию.

4.3 Вакцинация детей с спинальными дизрафиями

Ранний послеоперационный период, наличие прогрессирующей гидроцефалии, наличие грыжевого мешка с истонченными поверхностными оболочками является прямым противопоказанием для проведения профилактических прививок в рамках Национального календаря.

5. Индикаторы эффективности процедуры или вмешательства

- Отсутствие нарушения подвижности нижних конечностей;
- Восстановление чувствительности, функции тазовых органов;
- Сохранение нормального неврологического статуса в дооперационном периоде.
- Улучшение общего состояния больного
- Регресс неврологической симптоматики;
 - Заживление послеоперационной раны.

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ХИРУРГИЧЕСКИХ
ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «СПИНАЛЬНЫЙ ДИЗРАФИЗМ»**

Основная часть

Введение

Спинальный дизрафизм – это комплекс врожденных аномалий развития позвоночника и спинного мозга, который может значительно влиять на качество жизни пациента. Эти аномалии могут варьироваться от относительно мягких форм, которые мало влияют на функционирование организма, до серьезных дефектов, требующих немедленного и сложного хирургического вмешательства для предотвращения дальнейших неврологических повреждений и физической инвалидности.

Ранняя и точная диагностика, своевременное хирургическое вмешательство, а также комплексный послеоперационный уход и реабилитация играют ключевую роль в обеспечении лучших возможных исходов для пациентов с этим заболеванием. Эффективное управление спинальным дизрафизмом требует мультидисциплинарного подхода, включая нейрохирургов, неврологов, урологов, ортопедов, физиотерапевтов и других специалистов здравоохранения, а также активного участия и поддержки со стороны пациента и его семьи.

Целью настоящего национального клинического протокола является стандартизация подходов к диагностике, лечению и послеоперационному уходу за пациентами с спинальным дизрафизмом на территории страны. Протокол предназначен для использования врачами различных специализаций, работающими с пациентами, страдающими от этого заболевания, и ориентирован на минимизацию осложнений и максимизацию качества жизни пациентов.

В данном национальном клиническом протоколе изложены современные принципы и методы хирургического вмешательства, основанные на актуальной медицинской науке и клиническом опыте. Также представлены рекомендации по послеоперационному уходу и долгосрочной реабилитации, необходимые для достижения оптимальных исходов лечения.

Понимание и применение этого протокола способствует улучшению координации между специалистами различных областей медицины, обеспечивая комплексный и эффективный подход к лечению спинального дизрафизма, что в конечном итоге способствует улучшению здоровья и благополучия пациентов.

Определение

Хирургические вмешательства при спинальных дизрафиях — это комплекс оперативных процедур, направленных на коррекцию аномалий позвоночника и спинного мозга, возникающих в результате нарушений их развития на ранних стадиях эмбриогенеза. Эти аномалии включают в себя широкий спектр состояний, таких как менингоцеле, миеломенингоцеле и другие формы открытого и закрытого спинального дизрафизма. Цели хирургического лечения могут включать закрытие дефектов покровов спинного мозга, восстановление анатомически правильного положения спинного мозга и нервных корешков, предотвращение инфекций и уменьшение или предотвращение неврологических и физических осложнений, а также улучшение функционального состояния пациента. Выбор метода хирургического вмешательства зависит от типа и тяжести аномалии, возраста пациента, наличия сопутствующих заболеваний и других факторов.

Классификация

Клиническая классификация спинального дизрафизма позволяет систематизировать различные формы этого заболевания на основе анатомических особенностей, клинических проявлений и патогенеза. Спинальный дизрафизм делится на две основные категории: открытый (спина бифида аперта) и закрытый (спина бифида оккульта) спинальный дизрафизм. Это разделение критически важно для определения стратегии лечения и прогноза заболевания.

1. Открытый спинальный дизрафизм (ОСД)

Открытый спинальный дизрафизм характеризуется наличием дефекта в позвоночнике, через который выпячиваются менинги и/или спинной мозг. Эти состояния включают:

Миеломенингоцеле: наиболее тяжелая форма, при которой спинной мозг и менинги выступают через дефект в позвоночнике.

Менингоцеле: дефект, при котором из позвоночного канала выпячиваются только менинги без спинного мозга.

2. Закрытый спинальный дизрафизм (ЗСД)

Закрытый спинальный дизрафизм включает в себя аномалии, при которых кожные покровы над дефектом позвоночника остаются целыми. Эта категория может включать:

Липоменингоцеле: развитие жировой массы, связанной с менингами, которая может тянуть спинной мозг вниз, вызывая тянущие боли и неврологические симптомы.

Дермальный синус: проходит от кожи до глубоких структур спины, иногда достигая спинного мозга и создавая риск инфекций.

Диастематомиелия: расщепление спинного мозга на две части, часто с наличием костного, хрящевого или волокнистого спурра в позвоночном канале.

Тетеринг синдром (синдром прикрепленного спинного мозга): спинной мозг не может свободно перемещаться в позвоночном канале из-за патологического прикрепления, что приводит к его натяжению и неврологическим нарушениям.

Методы, подходы, процедуры диагностики и лечения

Диагностика спинального дизрафизма включает в себя ряд методов и процедур, каждая из которых направлена на достижение конкретных целей в медицинской практике. Определение этих целей позволяет врачам выбрать наиболее эффективный и целесообразный подход к лечению каждого конкретного случая.

Цели диагностических процедур:

Точная диагностика: Определение типа и степени спинального дизрафизма.

Планирование лечения: Выбор наиболее подходящего метода лечения, включая необходимость и объем хирургического вмешательства.

Оценка рисков и прогнозирование: Предсказание возможных осложнений и исходов заболевания.

Мониторинг и адаптация плана лечения: Оценка эффективности проведенного лечения и коррекция дальнейшего плана реабилитации.

Вот основные методы диагностики, используемые при спинальном дизрафизме, их подходы, процедуры, а также цели, на достижение которых они направлены:

1. Ультразвуковое исследование (УЗИ)

Цели: Ранняя диагностика спинального дизрафизма у плода во время беременности. Оценка анатомических аномалий позвоночника и спинного мозга.

Применение: Особенно эффективно во II триместре беременности для выявления признаков аномалий.

2. Магнитно-резонансная томография (МРТ)

Цели: Подробное изображение структур спинного мозга и позвоночника. Оценка степени поражения нервной ткани и наличия сопутствующих аномалий (например, тетеред корд синдрома, диастематомии).

Применение: Используется для диагностики как до, так и после рождения. Считается "золотым стандартом" для оценки анатомии спинного мозга.

3. Компьютерная томография (КТ)

Цели: Детальная визуализация костных структур позвоночника. Оценка степени дефекта позвоночника и наличия костных аномалий.

Применение: Чаще всего применяется для планирования хирургического вмешательства и оценки его результатов.

4. Рентген позвоночника

Цели: Оценка структурных аномалий позвоночника, идентификация фрагментов костей или других аномалий.

Применение: Используется для базовой оценки костных дефектов, хотя имеет ограниченную информативность по сравнению с МРТ и КТ.

5. Пункция спинномозговой жидкости (люмбальная пункция)

Цели: Оценка состава спинномозговой жидкости. Диагностика возможных инфекций или воспалительных процессов.

Применение: Редко используется специфически для диагностики спинального дизрафизма, но может применяться для оценки сопутствующих состояний.

6. Электрофизиологические исследования (ЭМГ, нейромиография)

Цели: Оценка функции спинного мозга и нервных корешков. Диагностика нарушений проводимости нервных волокон.

Применение: Используется для оценки степени неврологического поражения и планирования реабилитационных мероприятий.

Каждый из этих методов играет важную роль в комплексном подходе к диагностике и лечению спинального дизрафизма, позволяя врачам максимально точно оценить состояние пациента и разработать индивидуальный план лечения.

Лечение спинального дизрафизма

Лечение спинального дизрафизма зависит от его формы и степени тяжести и может включать в себя широкий спектр методов, подходов и процедур. Цели лечения разнообразны и направлены на минимизацию или устранение симптомов, предотвращение осложнений, улучшение качества жизни и максимальное возможное восстановление функций.

Цели лечебных процедур и вмешательств:

Улучшение качества жизни: Создание условий для максимально полноценной жизни пациента.

Минимизация осложнений: Предотвращение развития осложнений, способных ухудшить состояние пациента или привести к новым проблемам со здоровьем.

Восстановление функций: Стремление восстановить или компенсировать утраченные из-за заболевания функции через реабилитацию, тренировки и медикаментозное лечение.

Поддержка и адаптация: Обеспечение психологической поддержки пациенту и его семье, а также помощь в социальной адаптации.

Вот основные методы лечения спинального дизрафизма, их цели и применение:

1. Хирургическое вмешательство

Цели: Устранение дефекта позвоночника, профилактика или уменьшение риска инфекций и дальнейшего повреждения нервной системы, улучшение неврологической функции, предотвращение развития синдрома прикрепленного спинного мозга.

Применение: Хирургическое закрытие открытого дефекта позвоночника обычно выполняется в течение первых дней жизни ребенка. Другие операции могут быть направлены на устранение сопутствующих аномалий, таких как удаление липомы, разрезание фиброзных спаек и т. д.

2. Ортопедическое лечение

Цели: Коррекция деформаций и функциональных нарушений опорно-двигательного аппарата, улучшение подвижности и способности к самообслуживанию.

Применение: Применение ортопедических приспособлений, таких как корсеты и брекеты, физиотерапия, упражнения для укрепления мышц.

3. Физиотерапия

Цели: Стимуляция моторного развития, укрепление мышц, улучшение координации, предотвращение контрактур и атрофии.

Применение: Индивидуально подобранные упражнения, лечебная физкультура, водолечение, массаж.

4. Уход за мочеполовой системой

Цели: Профилактика инфекций мочевыводящих путей, улучшение контроля над мочеиспусканием, предотвращение почечной недостаточности.

Применение: Катетеризация, медикаментозное лечение, возможно, хирургические методы для улучшения уродинамики.

5. Неврологическое и реабилитационное лечение

Цели: Минимизация неврологических дефицитов, восстановление или компенсация утраченных функций, социальная и психологическая адаптация.

Применение: Работа с психологом, специализированные программы реабилитации, обучение навыкам самообслуживания и адаптации к жизни с ограничениями.

6. Медикаментозное лечение

Цели: Контроль за сопутствующими состояниями, такими как болевой синдром, инфекции, нарушения мочеиспускания.

Применение: Антибиотики для профилактики или лечения инфекций, препараты для регуляции мочеиспускания, обезболивающие средства.

Противопоказания к проведению различных диагностических процедур при спинальном дизрафизме могут различаться в зависимости от конкретной ситуации, общего состояния пациента и особенностей заболевания. Ниже приведены общие противопоказания к проведению МРТ, КТ, УЗИ, ЭМГ, пункции, рентгенологического исследования при спинальном дизрафизме:

1. Магнитно-резонансная томография (МРТ)

Противопоказания:

Наличие металлических имплантов (пациенты с эпидуральными стимуляторами боли, металлическими ортезами и пр.).

Первый триместр беременности (возможность воздействия магнитного поля на развивающийся плод).

2. Компьютерная томография (КТ)

Противопоказания:

Аллергия на контрастное вещество (если планируется использование контраста).

Беременность (особенно в первом триместре, из-за воздействия радиации на плод).

3. Ультразвуковое исследование (УЗИ)

Противопоказания:

Ограниченный доступ к области исследования (например, из-за наличия рубца, опухоли или других аномалий на коже).

Неподготовленный технический аппарат или низкое качество изображения.

4. Электрофизиологические исследования (ЭМГ)

Противопоказания:

Коагулопатия (нарушение свертываемости крови), так как проведение ЭМГ может быть связано с небольшим риском кровотечения из-за введения иглы в мышцу.

Аллергия на проводящее гель или анестетик.

5. Пункция спинномозговой жидкости (люмбальная пункция)

Противопоказания:

Признаки повышенного внутричерепного давления (опухание дисков, гематомы, опухоли).

Аллергия на используемые препараты.

6. Рентгенологическое исследование

Противопоказания:

Беременность, особенно в первом триместре (из-за воздействия радиации на плод).

Передача высоких доз радиации, которые могут увеличить риск развития рака и повреждения ДНК.

Прежде чем проводить любое из перечисленных выше исследований, врач должен оценить потенциальные риски и пользу для пациента, а также учитывать его общее состояние и наличие противопоказаний. В некоторых случаях возможно выполнение альтернативных методов диагностики или применение дополнительных мер предосторожности для снижения рисков.

Противопоказания к процедуре или вмешательству;

Противопоказания к процедуре или вмешательству - это медицинские условия или факторы, при наличии которых проведение данной процедуры может быть нежелательным или опасным для пациента. Эти противопоказания могут варьироваться в зависимости от типа процедуры и индивидуальных особенностей пациента.

Абсолютным противопоказанием к плановому хирургическому лечению является тяжелое общее состояние пациента, обусловленное нарушением функции жизненно-важных органов и систем (декомпенсация сердечнососудистой системы III ст., отсутствие резервов дыхания со снижением показателей ЖЕЛ и ФЖЕЛ более 40% от возрастной нормы).

Относительными противопоказаниями к хирургическому лечению являются острые (хронические) заболевания или грубые врожденные изменения внутренних органов, требующие предварительной хирургической коррекции или проведения медикаментозной терапии:

- острые инфекционные и паразитарные заболевания;
- патология сердца (врожденные не леченные пороки сердца, сложные нарушения ритма сердечной деятельности);
- хронические заболевания дыхательной системы и врожденные пороки развития органов дыхания;
- заболевания печени (острые гепатиты, хронические гепатиты в стадии выраженной активности процесса);
- болезни крови (тромбоцитопении, тромбоцитопатии, тяжелые анемии);
- заболевания почек с явлениями почечной недостаточности;
- заболевания щитовидной железы (гипертиреоз, гипотиреоз);
- заболевания паращитовидных желез (гипопаратиреоз);
- патология надпочечников;
- онкологические заболевания;
- сепсис;
- трофические язвы с гнойным отделяемым;
- гнойный уретрит;

При принятии решения о необходимости госпитализации и хирургического лечения учитываются индивидуальные особенности каждого пациента, а также его общее состояние и потенциальные риски и польза от проведения медицинских мероприятий.

Не рекомендуется проводить хирургическое лечение детям и подросткам при отсутствии условий для проведения:

- нейрохирургических вмешательств;

- динамического наблюдения за пациентами и контроля их реабилитации.

Показания для хирургического лечения:

- Хирургическое вмешательство требуется для раннего закрытия дефекта и защиты спинного мозга от повреждений и инфекций.
- При наличии гидроцефалии, связанной с спинальным дизрафизмом, может потребоваться установка шунта для нормализации давления спинномозговой жидкости.
- Хирургическое вмешательство может быть необходимо для коррекции деформаций позвоночника или конечностей с целью предотвращения прогрессирования и улучшения функциональности.
- Хирургическое лечение может рекомендоваться для предотвращения инфекций, обеспечения эстетического вида и улучшения качества жизни.

У младенцев показания к оперативному лечению обосновываются наличием (2, 6, 14):

- спиннального дизрафизма;
- наличием неврологического дефицита;
- наличие МРТ признаков спинального дизрафизма;
- наличие ЭНМГ признаков тетеринг синдрома.

В дошкольном и школьном возрасте показанием к оперативному лечению является :

- прогрессивное нарастание неврологических расстройств;
- наличие болевого синдрома.

Всегда важно принимать во внимание индивидуальные особенности пациента и характеристики спинального дизрафизма при принятии решения о необходимости и пригодности хирургического лечения. Решение принимается врачом на основе комплексного подхода, включающего клиническую картину, результаты обследований и общее состояние пациента.

Требования к специалисту, проводящему процедуру или вмешательство;

Специалист, проводящий процедуру или вмешательство, играет решающую роль в успешности и безопасности медицинского воздействия. Требования к такому специалисту включают:

1. **Медицинское образование:** Специалист должен иметь высшее медицинское образование и соответствующую лицензию или сертификацию, подтверждающую его квалификацию.
2. **Специализированная подготовка:** Для конкретных процедур или видов вмешательств требуется специализированная подготовка и опыт. Специалист должен иметь соответствующую экспертизу в данной области медицины.

3. **Опыт и практика:** Опыт работы в проведении подобных процедур или вмешательств играет важную роль. Большой опыт специалиста может повысить эффективность и безопасность процедуры.
4. **Обновление знаний:** Специалист должен регулярно обновлять свои медицинские знания, следить за новыми тенденциями и методами, а также пройти периодическое обучение.
5. **Этический подход:** Специалист должен соблюдать высокие этические стандарты и проявлять уважение к правам пациентов.
6. **Обеспечение безопасности:** Специалист должен строго соблюдать протоколы безопасности, включая стерилизацию инструментов, использование средств индивидуальной защиты и другие меры предосторожности. Эти требования направлены на обеспечение высокого стандарта медицинской практики и безопасности для пациентов.

Диагностика

Основные диагностические мероприятия:

История болезни и физикальное обследование: Определение симптомов, длительности заболевания, а также оценка состояния пациента с помощью осмотра.

Магнитно-резонансная томография (МРТ): Получение детальных изображений позвоночника и спинного мозга для выявления дефектов и оценки их степени.

Консультация специалистов: Включает в себя консультацию нейрохирурга, ортопеда, невролога и других специалистов для разработки комплексного плана лечения.

Дополнительные диагностические мероприятия:

Ультразвуковое исследование (УЗИ): Применяется для диагностики спинального дизрафизма у плода во время беременности или для оценки состояния мочеполовой системы.

Компьютерная томография (КТ): Используется для получения дополнительной информации о костных аномалиях и структурах позвоночника.

Электрофизиологические исследования (ЭМГ): Позволяют оценить функцию мышц и нервов, что может быть важно при планировании хирургического вмешательства и реабилитации.

Пункция спинномозговой жидкости (люмбальная пункция): Используется для диагностики инфекций или воспалительных процессов в центральной нервной системе.

Рентгенологическое исследование: Оценка структуры и степени деформации позвоночника.

Лабораторные анализы: Могут включать в себя анализ крови, мочи и других биологических жидкостей для выявления инфекций или других состояний, которые могут влиять на ход лечения.

Эти дополнительные мероприятия помогают получить дополнительную информацию о состоянии пациента и помогают врачам принять обоснованное решение о выборе наиболее эффективного и безопасного плана лечения.



Требования к проведению процедуры или вмешательства:

Проведение оперативного вмешательства при спинальном дизрафизме требует соблюдения определенных требований для обеспечения безопасности пациента и максимальной эффективности процедуры. Вот основные требования к проведению оперативного вмешательства при спинальном дизрафизме:

Требования к соблюдению мер безопасности:

Антисептика и стерильность: Необходимо обеспечить высокий уровень антисептики и стерильности операционной и всех используемых инструментов и материалов для предотвращения инфекций.

Использование средств индивидуальной защиты: Все члены операционной бригады должны использовать маски, шапочки, перчатки и другие средства индивидуальной защиты для предотвращения заражения и переноса инфекций.

Контроль за оборудованием и инструментами: Перед операцией необходимо проверить работоспособность и правильную стерилизацию всех инструментов и оборудования, используемых в ходе процедуры.

Требования к санитарно-противоэпидемическому режиму:

Операционная комната: Должна быть оборудована с учетом требований санитарно-противоэпидемического режима, включая хорошую вентиляцию, освещение и оборудование для обработки рук.

Обеззараживание оборудования и поверхностей: После каждой операции необходимо проводить обеззараживание операционной, оборудования и поверхностей для предотвращения распространения инфекций.

Требования к оснащению и расходным материалам:

Хирургическое оборудование: В операционной должны быть современное хирургическое оборудование, включая микроскопы, навигационные системы, инструменты для мониторинга нервной функции и т. д.

Расходные материалы: Необходимо иметь достаточное количество расходных материалов, таких как маски, перчатки, антисептики, стерильные компрессы и др.

Требования к медикаментам:

Анестезия: Использование анестезиологических препаратов должно соответствовать нормам и стандартам безопасности.

Противомикробная терапия: При необходимости должна быть назначена противомикробная терапия для предотвращения инфекций.

Анальгезия: Должна быть обеспечена адекватная анальгезия для уменьшения болевого синдрома после операции.

Подготовка пациента: Пациент должен быть подготовлен к операции, включая оценку его общего состояния здоровья, анализ рисков и пользы от операции, а также проведение необходимых лабораторных и диагностических исследований.

Квалификация хирурга: Операцию должен проводить опытный нейрохирург или ортопед, имеющий опыт работы с пациентами с дефектами позвоночника и спинного мозга.

Анестезия и мониторинг: Проведение операции должно сопровождаться адекватной анестезией и постоянным мониторингом витальных показателей пациента, таких как давление, пульс, насыщение кислородом и т. д.

Выбор метода операции: Метод операции должен быть выбран в соответствии с типом и степенью дефекта позвоночника, а также сопутствующими условиями

пациента. Возможны различные хирургические подходы, включая открытые и эндоскопические методы.

Использование современного оборудования: Для обеспечения точности и безопасности операции необходимо использовать современное хирургическое оборудование, такое как микроскопы, навигационные системы, инструменты для мониторинга нервной функции и т. д.

Постоперационный уход и реабилитация: После операции необходимо обеспечить пациенту соответствующий постоперационный уход, включая реабилитационные мероприятия, физиотерапию и медикаментозное лечение.

Мониторинг и последующее лечение: Пациент должен быть под наблюдением после операции для оценки эффективности вмешательства, контроля за возможными осложнениями и коррекции лечения при необходимости.

Соблюдение этих требований позволяет минимизировать риски и обеспечить оптимальные условия для проведения оперативного вмешательства при спинальном дизрафизме.

Требования к подготовке пациента к операции:

Медицинская оценка: Пациент должен пройти медицинскую оценку для выявления сопутствующих заболеваний, аллергий на лекарства и других факторов, которые могут повлиять на ход операции.

Лабораторные исследования: В зависимости от состояния пациента могут потребоваться различные лабораторные исследования, такие как общий анализ крови, биохимический анализ крови, коагулограмма и др.

Обследование органов и систем: Проводится обследование органов и систем для выявления патологий, которые могут повлиять на безопасность операции, включая сердечно-сосудистую, дыхательную и мочеполовую системы.

Отказ от пищи и жидкости: Пациенту может потребоваться отказаться от приема пищи и жидкости на определенное количество часов до операции в соответствии с инструкциями врача.

Подготовка к анестезии: Пациент должен быть ознакомлен с процедурой анестезии и может потребоваться выполнение дополнительных мероприятий, таких как удаление зубов или применение препаратов для предотвращения рвоты.

Методика проведения операции при спинальном дизрафизме:

В настоящее время единственным радикальным методом лечения спинномозговых грыж у детей является хирургический метод. (<http://vestnik->

avicenna.tj/upload/global/pdf/2012/2012-3/9.pdf). Радикальная операция - устранение спинномозговой грыжи. Необходимым условием для благоприятного исхода оперативного вмешательства является выбор оптимальных сроков и методов хирургического лечения. Целью хирургического лечения пациентов со спинномозговой грыжей является восстановление физиологических барьеров.

Раннее закрытие ММЦ не приводит к улучшению неврологического дефицита, но зато достоверно уменьшает частоту инфицирования (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31574479/>). При этом твердая мозговая оболочка должна быть освобождена и закрыта герметично, чтобы избежать утечки спинномозговой жидкости. Естественно, что вопрос сроков проведения оперативного лечения в каждом конкретном случае решается индивидуально.

В ряде случаев при спинальных дизрафиях первым этапом производится пластика грыжевых ворот. Редко в таких случаях через 3-7 дней после пластики спинномозговой грыжи (при нарастании гидроцефальной симптоматики и отсутствии признаков менингита) проводится второй этап — ликворшунтирующая операция, преимущественно вентрикуло-перитонеостомия.

Рекомендуется при удалении грыжи многослойное закрытие дефекта. Следует попытаться сделать 5 слоев, хотя иногда удается соединить только 2 слоя или около этого. Нет подтверждений того, что многослойное закрытие дефекта способствует неврологическому улучшению или предотвращает фиксацию СМ в последующем. Однако, существует предположение, что когда фиксация потом произойдет, то ее будет легче устранить в том случае, когда первоначально было произведено многослойное закрытие дефекта (<http://vestnik-avicenna.tj/upload/global/pdf/2012/2012-3/9.pdf>)..

Отделение ненормального эпителиального покрытия следует начинать со стороны нормальной кожи. Мягкую и арахноидальную мозговые оболочки можно отделить от нервной ткани. Пластинка затем сгибается в трубку, над которой затем сшивают мягкую и арахноидальную оболочки с помощью швов 7-0 (использование рассасывающегося шовного материала, напр., PDS, может сделать будущие реоперации более простыми). Следует стараться, чтобы никакие фрагменты эпителиального покрытия не попали в формируемую полость, т.к. это может привести к образованию эпидермоидной опухоли. Затем можно по краям дефекта выделить ТМО и отпрепарировать ее далеко вверх в спинальный канал. После этого ее края сближают так, чтобы образовалась трубка, и сшивают их. Если удастся обнаружить терминальную нить, то ее следует пересечь. Затем производят мобилизацию кожи и зашивают ее. На всех этапах операции не следует пользоваться монополярной коагуляцией. Во время закрытия дефекта следует избегать натяжения неврального плакода. Для гемостаза оправдано использование гемостатических губок (<https://www.dissercat.com/content/khirurgicheskoe-lechenie-detei-so-spinnomozgovymi-gryzhami-prenatalnaya-i-postnatalnaya-diag>).

Операция при тетеринг синдроме:

При реконструктивной операции устраняют фиксацию спинного мозга и формируют достаточный объем субдурального пространства для физиологической жизнедеятельности спинного мозга путем пластики задней

полусферы твердой мозговой оболочки искусственно твердой мозговой оболочкой. При хирургическом лечении спинномозговой грыжи применяется мышечно – фасциальные реконструктивные операции для пластического закрытия костного дефекта задней стенки позвоночного канала мышечно-фасциальным лоскутом (<https://diseases.medelement.com/diseaseBD-2022/17484>).

Индикаторы эффективности процедуры или вмешательства

- Отсутствие нарушения подвижности нижних конечностей;
- Восстановление чувствительности, функции тазовых органов;
- Сохранение нормального неврологического статуса в дооперационном периоде.
- Улучшение общего состояния больного
- Регресс неврологической симптоматики;
- Заживление послеоперационной раны.

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПРОФИЛАКТИКИ И
РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «СПИНАЛЬНЫЙ ДИЗРАФИЗМ»**

Ташкент - 2025

Основная часть.

Введение

Спинальный дизрафизм - это группа врожденных аномалий развития позвоночника и спинного мозга, которая часто сопровождается серьезными функциональными нарушениями и приводит к значительным ограничениям в жизни пациентов. Этот патологический процесс является одним из важнейших медицинских и социальных проблем, требующих комплексного подхода к профилактике, лечению и реабилитации.

На сегодняшний день существует значительное разнообразие методов лечения и реабилитации пациентов с спинальным дизрафизмом, однако необходимо разработать единые стандарты диагностики, лечения и реабилитации, чтобы обеспечить максимальную эффективность медицинской помощи и улучшить качество жизни этой категории пациентов.

Цель настоящего Национального клинического протокола по профилактике и реабилитации при спинальном дизрафизме заключается в систематизации современных методов диагностики, лечения и реабилитации, а также в установлении общепризнанных стандартов и принципов, руководствуясь которыми медицинские работники смогут оказывать квалифицированную и эффективную помощь пациентам с этим заболеванием.

Настоящий протокол предназначен для использования врачами-специалистами различных профилей, включая неврологов, нейрохирургов, ортопедов, а также реабилитологов и других специалистов, занимающихся лечением и реабилитацией пациентов с спинальным дизрафизмом. Он базируется на современных научных данных, клиническом опыте и экспертном мнении ведущих специалистов в этой области.

Настоящий протокол является живым документом, который будет периодически обновляться и дополняться в соответствии с новыми научными достижениями и клиническим опытом, чтобы обеспечить пациентам наилучшее качество медицинской помощи и реабилитации.

Определение – профилактики или реабилитации

Профилактика спинального дизрафизма - это комплекс мероприятий, направленных на предотвращение возникновения врожденных аномалий развития позвоночника и спинного мозга у плода в период беременности, а также на раннюю диагностику и коррекцию факторов риска у новорожденных и младенцев с целью минимизации возможных осложнений и нарушений в развитии.

Реабилитация при спинальном дизрафизме - это комплекс медицинских, реабилитационных и социально-психологических мероприятий, направленных на восстановление или улучшение функционального состояния пациентов с существующими дефектами позвоночника и спинного мозга. Целью реабилитации является облегчение жизни пациентов, повышение их самостоятельности, адаптация к общественной жизни и улучшение качества жизни. Реабилитационные программы могут включать физиотерапию, лечебную

гимнастику, массаж, лечебное плавание, ношение ортезов и протезов, а также социально-психологическую поддержку пациентов и их семей.

Виды профилактики или реабилитации

Виды профилактики при спинальном дизрафизме:

Пренатальная профилактика: Включает в себя предупреждение факторов риска для развития спинального дизрафизма у плода путем принятия мер для поддержания здорового образа жизни беременных женщин, избегание токсических воздействий, правильное питание и прием фолиевой кислоты.

Профилактика на ранних стадиях жизни: Включает в себя скрининговые обследования новорожденных на предмет врожденных аномалий позвоночника и спинного мозга, а также обучение родителей специальным методам ухода за ребенком для предотвращения развития осложнений.

Виды реабилитации при спинальном дизрафизме:

Физиотерапия: Включает в себя использование различных физических методов и процедур, таких как упражнения, массаж, электротерапия, гидротерапия и другие для улучшения функционального состояния пациентов, укрепления мышц и суставов, а также уменьшения болевого синдрома.

Лечебная гимнастика и реабилитационные упражнения: Направлена на развитие и улучшение двигательных навыков, координации движений, укрепление мышц и суставов, а также на обучение пациентов правильным двигательным паттернам.

Медикаментозная терапия: Включает в себя применение лекарственных препаратов для уменьшения болевого синдрома, улучшения мышечного тонуса, снижения спастичности и других симптомов, связанных с спинальным дизрафизмом.

Ортезы и протезы: Использование специальных ортопедических изделий для поддержки позвоночника, коррекции деформаций, облегчения движений и повышения комфорта пациента.

Психологическая поддержка: Оказание помощи пациентам и их семьям в преодолении эмоциональных и психологических трудностей, связанных с заболеванием, а также в адаптации к изменениям в образе жизни и социальной среде.

Социальная реабилитация: Включает в себя организацию помощи пациентам в интеграции в общество, получении образования, трудоустройстве, а также обеспечение доступности к общественным мероприятиям и объектам инфраструктуры для людей с ограниченными физическими возможностями.

принципы проведения общественных профилактических мероприятий и индивидуальной профилактики

Принципы проведения общественных профилактических мероприятий:

Образование и информирование общества: Распространение информации о спинальном дизрафизме, его причинах, факторах риска, методах профилактики и реабилитации среди населения, медицинских работников, образовательных учреждений и других заинтересованных сторон.

Создание благоприятной среды: Обеспечение доступности и качества медицинской помощи, включая скрининг и обследование на предмет врожденных аномалий позвоночника и спинного мозга, а также раннее выявление и лечение.

Пропаганда здорового образа жизни: Популяризация здорового образа жизни среди беременных женщин, включая правильное питание, отказ от вредных привычек (курение, употребление алкоголя), регулярные физические упражнения и прием фолиевой кислоты.

Обеспечение доступности ранней диагностики и лечения: Создание системы скрининговых программ, медицинских консультаций и обследований для выявления патологии еще на ранних стадиях развития и своевременного начала лечения.

Принципы проведения индивидуальной профилактики:

Индивидуальный подход: Оценка риска и разработка индивидуальной программы профилактики с учетом особенностей здоровья и образа жизни каждого человека.

Соблюдение рекомендаций медицинских специалистов: Выполнение предписаний врача, включая прием необходимых витаминов и препаратов, соблюдение диеты и режима дня, выполнение физических упражнений.

Отказ от вредных привычек: Полный отказ от курения, употребления алкоголя и наркотиков во время беременности и в период планирования беременности.

Планирование беременности: Подготовка к беременности, включая прием фолиевой кислоты до зачатия и в ранние стадии беременности для профилактики дефектов позвоночника у плода.

Регулярное обследование: Прохождение регулярных обследований и консультаций у врачей-специалистов для своевременного выявления возможных аномалий и предупреждения их осложнений.

3.1. Методы и процедуры профилактики:

цель профилактики

Цель профилактики при спинальном дизрафизме состоит в минимизации риска возникновения врожденных аномалий развития позвоночника и спинного мозга у

плода, а также в снижении частоты возникновения этого заболевания в общей популяции. Основные цели профилактики включают в себя:

Предупреждение дефектов позвоночника у плода: Основной целью является предотвращение возникновения спинального дизрафизма у плода путем минимизации факторов риска во время беременности.

Предоставление информации и образование общества: Целью является распространение информации о причинах и факторах риска развития спинального дизрафизма среди беременных женщин и общественности в целом, а также обучение специалистов в сфере здравоохранения и образования о методах профилактики и раннего выявления.

Создание условий для здорового образа жизни: Целью является поощрение здорового образа жизни среди беременных женщин, включая правильное питание, отказ от вредных привычек, прием фолиевой кислоты и регулярные физические упражнения.

Обеспечение доступности медицинской помощи и скрининга: Целью является обеспечение доступности скрининговых обследований и медицинской помощи для выявления и лечения дефектов позвоночника у плода в ранние стадии беременности.

Создание системы ранней диагностики и лечения: Целью является создание эффективной системы ранней диагностики и лечения врожденных аномалий позвоночника у новорожденных для предотвращения возникновения осложнений и улучшения прогноза заболевания.

Снижение социальных и экономических последствий: Целью является снижение социальных и экономических последствий, связанных с инвалидностью и ограничениями в жизни пациентов с спинальным дизрафизмом, путем предоставления ранней диагностики, лечения и реабилитации.

1-я профилактика

Первичная профилактика спинального дизрафизма направлена на предотвращение возникновения этого врожденного дефекта позвоночника у будущих родителей и у плода. Включает в себя ряд мероприятий, проводимых на различных этапах развития человека.

Вот виды проведения мероприятий в первичной профилактике по спинальному дизрафизму:

Пренатальное консультирование:

Вид мероприятия: Проведение индивидуальных консультаций у женщин в период беременности.

Для кого предназначено: Беременные женщины.

Кто должен проводить: Акушеры-гинекологи, генетики, неврологи.

Где проводить: В акушерских консультациях, генетических и неврологических центрах.

Когда проводить: На ранних сроках беременности.

Скрининг на ультразвуковом аппарате:

Вид мероприятия: Ультразвуковое обследование беременных.

Для кого предназначено: Беременные женщины.

Кто должен проводить: Специалисты по ультразвуковой диагностике.

Где проводить: В акушерских клиниках и диагностических центрах.

Когда проводить: В определенные сроки беременности, в соответствии с рекомендациями врача.

Проведение генетического тестирования:

Вид мероприятия: Генетическое обследование будущих родителей.

Для кого предназначено: Беременные женщины и их партнеры.

Кто должен проводить: Генетики, медицинские генетики.

Где проводить: В генетических центрах и специализированных клиниках.

Когда проводить: До начала беременности или на ранних сроках.

Обучение здоровому образу жизни:

Вид мероприятия: Проведение лекций, семинаров, распространение информационных материалов.

Для кого предназначено: Женщины в репродуктивном возрасте.

Кто должен проводить: Медицинские работники, образовательные учреждения, общественные организации.

Где проводить: В медицинских центрах, школах, университетах, общественных местах.

Когда проводить: Периодически, в течение всей жизни.

Эти мероприятия направлены на информирование, обучение и проведение диагностических процедур для предотвращения возникновения спинального дизрафизма или его осложнений у плода.

Скрининг

Для скрининга на предмет спинального дизрафизма необходимо использовать следующие методы:

Ультразвуковое исследование (ультразвук): Позволяет визуализировать плод и обнаружить аномалии развития позвоночника и спинного мозга. Метод безопасен для беременной и плода.

Магнитно-резонансная томография (МРТ): Используется для более детальной оценки аномалий позвоночника и спинного мозга. Обычно проводится в случае выявления подозрительных признаков при ультразвуковом скрининге.

Амниоцентез: Метод амниоцентеза позволяет проводить анализ жидкости околоплодных пузырей для выявления хромосомных аномалий и других генетических нарушений, которые могут быть связаны со спинальным дизрафизмом.

Контингент для скрининга включает в себя беременных женщин в репродуктивном возрасте, особенно тех, у кого есть факторы риска для развития спинального дизрафизма (например, семейная история, наличие других врожденных аномалий).

Скрининг на спинальный дизрафизм рекомендуется проводить на ранних сроках беременности, обычно в первом триместре (12-14 недель беременности). В случае выявления аномалий или наличия факторов риска дополнительные обследования могут быть назначены в последующие сроки.

Скрининг следует проводить в специализированных медицинских учреждениях, таких как акушерские клиники, центры планирования семьи или генетические центры, где есть возможность квалифицированной оценки результатов и консультаций.

Скрининг должны проводить квалифицированные медицинские специалисты, включая акушеров-гинекологов, врачей-генетиков и специалистов по ультразвуковой диагностике. Требования к компетенции включают в себя опыт в скрининге и диагностике врожденных аномалий, специальное обучение по ультразвуковой диагностике и генетике, а также актуальные знания в области спинального дизрафизма и его осложнений.

2-я профилактика

Во вторичной профилактике спинального дизрафизма проводятся мероприятия, направленные на раннюю диагностику, лечение и управление осложнениями у пациентов, которые уже имеют данный диагноз или риск его развития. Вот перечень мероприятий:

Регулярные медицинские обследования:

Для кого предназначены: Пациенты с подтвержденным диагнозом спинального дизрафизма или лица с повышенным риском его развития.

Кто должен проводить: Врачи-специалисты, включая неврологов, ортопедов, нейрохирургов.

Где проводить: В специализированных медицинских учреждениях (неврологические и ортопедические центры).

Когда проводить: Регулярно, согласно рекомендациям врача, обычно не реже одного раза в год.

Мониторинг роста и развития:

Для кого предназначен: Дети с диагнозом спинального дизрафизма.
Кто должен проводить: Врачи-педиатры, неврологи, ортопеды.
Где проводить: В медицинских учреждениях, специализированных центрах.
Когда проводить: Регулярно, с учетом возраста и состояния ребенка.
Лечебно-профилактические мероприятия:

Для кого предназначены: Пациенты с диагнозом спинального дизрафизма.
Кто должен проводить: Врачи-специалисты (неврологи, ортопеды, реабилитологи).
Где проводить: В медицинских учреждениях, реабилитационных центрах.
Когда проводить: По мере необходимости в соответствии с состоянием пациента.
Образовательные программы для пациентов и их семей:

Для кого предназначены: Пациенты и их родственники.
Кто должен проводить: Медицинский персонал, специализирующийся на реабилитации и управлении спинальным дизрафизмом.
Где проводить: В медицинских учреждениях, реабилитационных центрах, общественных организациях.
Когда проводить: Регулярно, с учетом потребностей пациентов.
Социальная поддержка и реабилитация:

Для кого предназначена: Пациенты с ограниченными возможностями в результате спинального дизрафизма.
Кто должен проводить: Социальные работники, реабилитологи, специалисты по инклюзивному образованию.
Где проводить: В социальных службах, реабилитационных центрах, образовательных учреждениях.
Когда проводить: Непрерывно, в зависимости от потребностей пациентов.
Требования к компетенции медицинского персонала включают в себя опыт в области неврологии, ортопедии и реабилитации, специализированное обучение по управлению спинальным дизрафизмом и его осложнениями, а также понимание психологических и социальных аспектов ухода за пациентами с этим заболеванием.

3-я профилактика

В третичной профилактике спинального дизрафизма основное внимание уделяется реабилитации пациентов, которые уже имеют данный диагноз или столкнулись с его осложнениями. Эти мероприятия направлены на улучшение качества жизни пациентов, предотвращение рецидивов и осложнений, а также на максимальное восстановление их функциональных возможностей. Вот перечень мероприятий в третичной профилактике:

Медицинская реабилитация:

Для кого предназначена: Пациенты с диагнозом спинального дизрафизма.

Кто должен проводить: Реабилитологи, физиотерапевты, кинезиологи.

Где проводить: В реабилитационных центрах, специализированных отделениях больниц, на дому.

Когда проводить: После оперативного вмешательства или в любое время при необходимости.

Физиотерапия и лечебная физкультура:

Для кого предназначена: Пациенты с ограниченными двигательными возможностями из-за спинального дизрафизма.

Кто должен проводить: Физиотерапевты, инструкторы по лечебной физкультуре.

Где проводить: В реабилитационных центрах, специализированных залах физиотерапии.

Когда проводить: Регулярно, в зависимости от состояния пациента и рекомендаций врача.

Специализированные реабилитационные программы:

Для кого предназначены: Пациенты с конкретными осложнениями или функциональными нарушениями, связанными со спинальным дизрафизмом.

Кто должен проводить: Специализированные реабилитологи, неврологи, ортопеды.

Где проводить: В специализированных реабилитационных центрах и больницах.

Когда проводить: По необходимости, после оценки состояния пациента и определения индивидуального плана реабилитации.

Социальная поддержка и адаптация:

Для кого предназначена: Пациенты с ограниченными возможностями в связи с диагнозом спинального дизрафизма.

Кто должен проводить: Социальные работники, психологи, специалисты по инклюзивному образованию.

Где проводить: В медицинских и общественных учреждениях, дома.

Когда проводить: Непрерывно, в зависимости от потребностей пациентов.

Требования к компетенции медицинского персонала включают в себя опыт работы в области реабилитации и лечебной физкультуры, специализированное обучение по управлению осложнениями спинального дизрафизма, а также понимание психологических и социальных аспектов реабилитации пациентов с этим заболеванием.

3.2. Методы и процедуры реабилитации:

цель реабилитации

Цели реабилитации при спинальном дизрафизме направлены на максимальное восстановление или улучшение функционального состояния пациента, уменьшение болевого синдрома, повышение качества жизни и снижение ограничений в повседневной деятельности. Вот основные цели реабилитации при спинальном дизрафизме:

Улучшение двигательной функции: Развитие и укрепление мышц, улучшение координации движений и баланса, увеличение подвижности суставов.

Снижение болевого синдрома: Уменьшение боли в спине и других областях тела, связанных с деформациями позвоночника и сопутствующими изменениями.

Улучшение позы и осанки: Коррекция деформаций позвоночника и улучшение осанки с целью предотвращения прогрессирования кривизны и улучшения внешнего вида.

Повышение уровня физической активности: Поддержание или восстановление способности к самостоятельному выполнению физических упражнений и активностей повседневной жизни.

Развитие навыков самообслуживания: Повышение самостоятельности в выполнении основных ежедневных задач, таких как кормление, одевание, уход за собой.

Психологическая поддержка и адаптация: Помощь пациенту в справлении с эмоциональными и психологическими трудностями, связанными с диагнозом и ограничениями, а также адаптация к новым условиям жизни.

Социальная интеграция: Помощь пациенту в возвращении к общественной и профессиональной деятельности, улучшение социальной адаптации и взаимодействия с окружающим миром.

Предотвращение осложнений: Минимизация риска возникновения осложнений, таких как пролежни, контрактуры, деформации суставов.

Цели реабилитации при спинальном дизрафизме обычно разрабатываются индивидуально для каждого пациента с учетом его возраста, степени и характера деформации позвоночника, сопутствующих заболеваний и физической подготовленности. Они могут варьироваться в зависимости от стадии заболевания и потребностей пациента.

Показания к проведению 3-х видов профилактики и к реабилитации

Показания к проведению трех видов профилактики (первичной, вторичной, третичной) и реабилитации при спинальном дизрафизме могут быть различны в зависимости от степени выраженности деформации позвоночника, наличия осложнений, общего состояния пациента и других факторов. Вот общие показания к проведению каждого из этих видов мероприятий:

Показания к первичной профилактике:

Планирование беременности у женщин с семейной историей спинального дизрафизма или другими факторами риска.

Проведение ультразвукового скрининга на предмет аномалий развития плода у беременных женщин с высоким риском развития спинального дизрафизма.

Проведение генетического консультирования и амниоцентеза у беременных с подтвержденным высоким генетическим риском для спинального дизрафизма.

Показания к вторичной профилактике:

Диагностика спинального дизрафизма у новорожденных с клиническими признаками или выявленными аномалиями развития плода.

Назначение медикаментозного лечения или хирургического вмешательства для предотвращения прогрессирования деформации позвоночника и осложнений.

Проведение регулярного медицинского наблюдения и мониторинга состояния пациентов с диагнозом спинального дизрафизма для своевременного выявления осложнений и коррекции терапии.

Показания к третичной профилактике (реабилитации):

Проведение комплексного медицинского и физического реабилитационного лечения у пациентов после оперативного вмешательства по поводу спинального дизрафизма.

Назначение лечебной физкультуры, физиотерапии и массажа для улучшения двигательной функции и снижения болевого синдрома.

Проведение психологической поддержки и адаптации для помощи пациентам справиться с эмоциональными и психологическими трудностями, связанными с диагнозом и ограничениями.

Критерии для определения проведения видов профилактики (согласно международным стандартам, данным основанных доказательной медицины)

Критерии для определения проведения видов профилактики при спинальном дизрафизме могут включать следующие факторы, основанные на международных стандартах и данных, основанных на доказательной медицине:

Показания для первичной профилактики:

Генетический риск: Наличие семейной истории спинального дизрафизма или других врожденных аномалий позвоночника.

Факторы окружающей среды: Известные токсические или тератогенные факторы, которые могут увеличить риск развития дефектов позвоночника (например, воздействие на организм родителя химических веществ, лекарств или радиации).

Медицинские показания: Выявление аномалий плода при ультразвуковом скрининге во время беременности или при других методах диагностики, таких как амниоцентез.

Лечение ранних симптомов: Проведение мероприятий для предотвращения прогрессирования дефектов позвоночника после выявления первичных симптомов у ребенка.

Показания для вторичной профилактики:

Диагноз спинального дизрафизма: Подтвержденное наличие аномалии позвоночника у новорожденного или ребенка в раннем возрасте.

Риск осложнений: Оценка степени деформации позвоночника и выявление факторов риска развития осложнений, таких как гидроцефалия, гидромиелия и другие.

Симптоматика: Проявление клинических симптомов или функциональных нарушений, которые требуют медицинского вмешательства для предотвращения прогрессирования заболевания.

Показания для третичной профилактики (реабилитации):

Проведение оперативного вмешательства: Пациентам, которые прошли операцию для коррекции деформаций позвоночника, требуется последующая реабилитация для восстановления функций.

Функциональные нарушения: У пациентов с ограниченными двигательными возможностями или болевым синдромом, требующим медицинской реабилитации и физической терапии.

Посттравматический период: Пациентам, перенесшим травмы позвоночника или хирургические вмешательства, требуется реабилитация для восстановления функционального состояния и предотвращения осложнений.

Критерии для определения этапа и объема реабилитационных процедур (международные шкалы согласно Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья).

Для определения этапа и объема реабилитационных процедур при спинальном дизрафизме могут использоваться международные шкалы и классификации, такие как Международная классификация функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья (ICF)

(<https://www.who.int/standards/classifications/international-classification-of-functioning-disability-and-health>). Ниже приведены некоторые критерии, которые могут быть использованы для определения этапа и объема реабилитации с использованием ICF:

Классификация уровня повреждения по шкале ASIA (American Spinal Injury Association) (<https://asia-spinalinjury.org/>):

Это шкала, используемая для классификации инвалидности при спинальных травмах. Она оценивает уровень повреждения спинного мозга и функциональные возможности пациента. На основе этой классификации можно определить потребность в реабилитационных процедурах и их объем.

Оценка функционального состояния по шкале FIM (Functional Independence Measure) (https://www.physio-pedia.com/Functional_Independence_Measure_%28FIM%29):

Эта шкала используется для оценки функциональной независимости пациента в выполнении повседневных действий. Она включает в себя оценку физической, психологической и социальной функций. На основе оценки по шкале FIM можно определить необходимость и объем реабилитационных мероприятий.

Оценка качества жизни по шкале SF-36 (Short Form 36) (https://www.rand.org/health-care/surveys_tools/mos/36-item-short-form.html):

:

Это инструмент, который оценивает различные аспекты качества жизни, такие как физическое и психическое здоровье, социальное функционирование и др. Результаты оценки могут использоваться для определения эффективности реабилитации и необходимости коррекции реабилитационной программы. Учет функциональных целей и потребностей пациента:

При планировании реабилитационных мероприятий необходимо учитывать индивидуальные цели и потребности пациента. Это может включать восстановление мобильности, улучшение болевого состояния, возвращение к работе или обучению и др.

Учет условий окружающей среды и ресурсов:

При определении объема реабилитации также важно учитывать доступность ресурсов и условий окружающей среды, таких как доступность медицинских услуг, реабилитационных центров, технических средств реабилитации и т.д. Использование международных классификаций и шкал при планировании и оценке реабилитационных мероприятий позволяет стандартизировать процесс, обеспечить объективную оценку состояния пациента и оптимизировать выбор методов реабилитации.

6. Этапы и объемы реабилитации (указываются этапы и объемы медицинской реабилитации, а также медицинские организации, их осуществляющие, в соответствии с профилем).

Реабилитация при спинальном дизрафизме обычно включает в себя несколько этапов, каждый из которых имеет свои цели и объемы мероприятий. Эти этапы могут варьироваться в зависимости от степени тяжести деформации позвоночника, наличия осложнений, возраста пациента и других факторов. Вот типичные этапы реабилитации и их объемы:

Ранняя медицинская реабилитация:

Цели: Предотвращение осложнений после операции, восстановление функций в период послеоперационного реабилитационного периода.

Объем мероприятий: Физиотерапия, лечебная гимнастика, ношение корсета, медикаментозное лечение для уменьшения боли и восстановления двигательной активности.

Медицинские организации: Больницы с отделениями нейрохирургии и реабилитации.

Поздняя медицинская реабилитация:

Цели: Улучшение функционального состояния, повышение качества жизни, предотвращение прогрессирования деформаций и осложнений.

Объем мероприятий: Индивидуализированная физическая и ортопедическая реабилитация, лечебный массаж, ношение ортопедических корсетов, медикаментозное лечение, психологическая поддержка.

Медицинские организации: Специализированные центры реабилитации, клиники ортопедии и травматологии.

Социальная и профессиональная реабилитация:

Цели: Интеграция в общество, возврат к нормальной жизни, возможность самостоятельного обучения и трудоустройства.

Объем мероприятий: Профессиональная ориентация, обучение навыкам самообслуживания, социальная поддержка, адаптация жилищных условий.

Медицинские организации: Реабилитационные центры, образовательные учреждения, организации по социальной поддержке.

Важно, чтобы реабилитационные мероприятия проводились под наблюдением специализированных медицинских организаций с опытом работы с пациентами с деформациями позвоночника. Это позволит обеспечить эффективное и безопасное восстановление функций и улучшение качества жизни у пациентов.

7. Диагностические мероприятия с указанием уровня медицинской профилактики или реабилитации:

Основные диагностические мероприятия:

Клинический осмотр и анамнез:

Уровень профилактики или реабилитации: Все уровни.

Уровень доказательности: Высокий.

Описание: Включает в себя оценку симптомов, физического статуса, а также сбор информации об истории беременности и родов, развитии пациента.

Рентгенография позвоночника:

Уровень профилактики или реабилитации: Основной.

Уровень доказательности: Средний.

Описание: Позволяет оценить степень деформации позвоночника, наличие врожденных аномалий, изменений в структуре и состоянии позвонков.

Дополнительные диагностические мероприятия:

Магнитно-резонансная томография (МРТ) позвоночника:

Уровень профилактики или реабилитации: Основной или дополнительный (в зависимости от клинической ситуации).

Уровень доказательности: Высокий.

Описание: Позволяет детально визуализировать структуры позвоночника, спинного мозга и окружающих тканей, выявить сопутствующие патологии, такие как гидроцефалия или гидромиелия.

Компьютерная томография (КТ) позвоночника:

Уровень профилактики или реабилитации: Дополнительный.

Уровень доказательности: Средний.

Описание: Предоставляет дополнительную информацию о структуре позвоночника и окружающих тканей, особенно в случаях, когда МРТ недоступна или невозможна.

Электромиография (ЭМГ) и нейромиография (НМГ):

Уровень профилактики или реабилитации: Дополнительный.

Уровень доказательности: Средний.

Описание: Позволяют оценить функциональное состояние мышц и нервов, выявить нарушения проводимости нервов и наличие миопатий.

Выбор диагностических методов должен быть обоснован на основе клинических данных, доступности ресурсов и индивидуальных особенностей каждого пациента.

7. Диагностические мероприятия с указанием уровня медицинской профилактики или реабилитации:

Основные диагностические мероприятия:

Клинический осмотр и анамнез:

Уровень профилактики или реабилитации: Все уровни.

Уровень доказательности: Высокий.

Описание: Включает в себя оценку симптомов, физического статуса, а также сбор информации об истории беременности и родов, развитии пациента.

Рентгенография позвоночника:

Уровень профилактики или реабилитации: Основной.

Уровень доказательности: Средний.

Описание: Позволяет оценить степень деформации позвоночника, наличие врожденных аномалий, изменений в структуре и состоянии позвонков.

Дополнительные диагностические мероприятия:

Магнитно-резонансная томография (МРТ) позвоночника:

Уровень профилактики или реабилитации: Основной или дополнительный (в зависимости от клинической ситуации).

Уровень доказательности: Высокий.

Описание: Позволяет детально визуализировать структуры позвоночника, спинного мозга и окружающих тканей, выявить сопутствующие патологии, такие как гидроцефалия или гидромиелия.

Компьютерная томография (КТ) позвоночника:

Уровень профилактики или реабилитации: Дополнительный.

Уровень доказательности: Средний.

Описание: Предоставляет дополнительную информацию о структуре позвоночника и окружающих тканей, особенно в случаях, когда МРТ недоступна или невозможна.

Электромиография (ЭМГ) и нейромиография (НМГ):

Уровень профилактики или реабилитации: Дополнительный.

Уровень доказательности: Средний.

Описание: Позволяют оценить функциональное состояние мышц и нервов, выявить нарушения проводимости нервов и наличие миопатий.

Выбор диагностических методов должен быть обоснован на основе клинических данных, доступности ресурсов и индивидуальных особенностей каждого пациента.

8. Тактика медицинской профилактики или реабилитации с указанием уровня:

Тактика медицинской профилактики и реабилитации при спинальном дизрафизме:

Основные профилактические мероприятия:

Генетическое консультирование: Для семей с историей спинального дизрафизма.

Избегание токсических факторов: Предупреждение экспозиции тератогенным агентам во время беременности.

Ультразвуковой скрининг: Регулярные ультразвуковые исследования во время беременности для выявления аномалий плода.

Физические упражнения: Регулярные физические упражнения для поддержания здорового состояния позвоночника.

Дополнительные профилактические мероприятия:

Генетическое тестирование: Для выявления наследственных факторов риска.

Профилактика травм: Обучение правильным методам поднятия и переноски тяжестей.

Поддержание здорового образа жизни: Воздержание от курения, умеренное употребление алкоголя, правильное питание.

Основные реабилитационные мероприятия:

Физическая терапия: Программа упражнений для укрепления мышц спины и коррекции осанки.

Лечебный массаж: Направлен на снятие мышечного напряжения и улучшение кровообращения.

Использование ортезов: Корсеты и ортопедические вкладыши для поддержки позвоночника и коррекции деформаций.

Дополнительные реабилитационные мероприятия:

Аквааэробика и плавание: Упражнения в воде помогают укрепить мышцы и улучшить подвижность суставов.

Психологическая поддержка: Консультации психолога для справления с эмоциональными трудностями, связанными с инвалидностью.

Участие в групповых занятиях: Программы реабилитации в групповом формате способствуют мотивации и социальной интеграции.

Уровень доказательности может варьироваться в зависимости от конкретного мероприятия. Например, генетическое тестирование имеет высокий уровень доказательности, тогда как некоторые формы физической активности могут иметь уровень доказательности ниже.

9. Индикаторы эффективности профилактических и реабилитационных мероприятий

Индикаторы эффективности профилактических и реабилитационных мероприятий при спинальном дизрафизме могут оцениваться с использованием различных международных шкал, включая Международную классификацию функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья (ICF). Ниже приведены некоторые основные индикаторы эффективности и возможные шкалы для оценки результатов реабилитации:

Уровень функционирования по шкале ICF:

Оценка функционального состояния пациента по различным аспектам, включая физическое функционирование, психологическое состояние, социальные взаимоотношения и окружающую среду.

Изменение болевого синдрома:

Оценка интенсивности боли с использованием шкалы оценки боли, такой как Визуально-аналоговая шкала (VAS) или Шкала оценки болевого дискомфорта (NRS).

Улучшение двигательных навыков:

Оценка изменений в двигательных функциях с использованием функциональных тестов, например, шкала Тиннитуса-Майера или шкала Берга для оценки равновесия и ходьбы.

Улучшение качества жизни:

Оценка восприятия качества жизни пациентом с использованием стандартизированных опросников, таких как SF-36 или EQ-5D.

Социальная и профессиональная адаптация:

Оценка возврата к работе или учебе, социальной активности и удовлетворенности результатами реабилитации.

Изменение в уровне инвалидности:

Оценка изменений в уровне инвалидности с использованием инструментов, таких как Индекс ограничений жизнедеятельности (DISI) или шкала модифицированной системы Ранкина.

Эти индикаторы могут использоваться для оценки эффективности реабилитационных программ и корректировки подходов в зависимости от потребностей каждого конкретного пациента.

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО ПАЛЛИАТИВНОЙ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПО НОЗОЛОГИИ «СПИНАЛЬНЫЕ
ДИЗРАФИЗМЫ»**

Ташкент – 2025

Основная часть

1. Введение

Спинальные дизрафизмы представляют собой группу врожденных аномалий развития позвоночника и спинного мозга, которые могут сопровождаться различными степенями поражения нервной системы. Эти патологии могут значительно влиять на качество жизни пациентов и их близких, требуя комплексного и многостороннего подхода к лечению и уходу.

Научные и клинические исследования в области паллиативной медицины продолжают расширять наши знания о способах обеспечения качественной медицинской помощи пациентам с тяжелыми и неизлечимыми заболеваниями, включая спинальные дизрафизмы. В этом контексте разработка Национального Клинического Протокола по Паллиативной Медицинской Помощи по нозологии «Спинальные дизрафизмы» представляет собой значимый шаг в направлении обеспечения оптимального ухода и поддержки этой уязвимой популяции.

Цель данного протокола заключается в создании стандартизированных клинических рекомендаций для врачей и медицинского персонала, работающего в области паллиативной медицины, с целью оптимизации ухода, симптоматического лечения и улучшения качества жизни пациентов с спинальными дизрафизмами и их семей.

Протокол представляет собой комплексный подход, включающий в себя не только медицинские аспекты лечения и ухода, но также психологическую, социальную и духовную поддержку пациентов и их близких. Он основан на последних научных данных, лучших клинических практиках и международных стандартах в области паллиативной заботы.

Целью этого протокола является обеспечение своевременного и компетентного ухода для пациентов с спинальными дизрафизмами на всех этапах заболевания, с учетом их индивидуальных потребностей, ценностей и предпочтений.

Определение синдрома развившийся в процессе течения данной нозологии
Синдром фиксированного спинного мозга, развивающийся в процессе течения спинальной дизрафии, обычно относится к набору клинических признаков и симптомов, которые возникают в результате фиксации спинного мозга или его корешков, вызванные аномалиями развития позвоночника. Этот синдром может проявляться различными способами в зависимости от расположения и степени тяжести дефекта позвоночника.

2. Основные признаки синдрома фиксированного спинного мозга при спинальной дизрафии включают:

Болевые ощущения: Непроизвольные, резкие, часто локализованные боли в области спины или конечностей.

Мышечная слабость: Ослабление мышц, которое может привести к затруднениям в движении или выполнении определенных действий.

Нарушения чувствительности: Покалывание, онемение или понижение чувствительности в зоне иннервации соответствующих нервных корешков.

Деформации позвоночника: Возможные кифозы, сколиозы или другие деформации позвоночника, вызванные аномалиями его развития.

Эти признаки могут возникать по мере роста ребенка и увеличения давления на спинной мозг и корешки, что является типичным для прогрессирующей спинальной дизрафии. Важно учитывать, что симптомы могут варьировать в зависимости от индивидуальных особенностей пациента и характера аномалии позвоночника. Диагностика и лечение синдрома резкости при спинальной дизрафии должны проводиться компетентными специалистами с использованием современных методов диагностики и терапии.

3. Методы, подходы и процедуры диагностики и лечения:

Диагностика и лечение спинального дизрафизма, включая показания и условия для госпитализации в организацию по оказанию паллиативной медицинской помощи, осуществляются на основании комплексного подхода. Ниже перечислены основные аспекты:

1) Показания для госпитализации в организацию по оказанию паллиативной медицинской помощи:

Прогрессирование заболевания несмотря на стандартное лечение, ведущее к значительному ухудшению состояния здоровья.

Выраженный болевой синдром, который не удастся контролировать амбулаторно.

Необходимость в комплексной оценке состояния для коррекции паллиативного лечения и ухода.

Сложности ухода, требующие обучения семьи или опекунов специальным навыкам ухода.

Нейрохирургическое вмешательство (в некоторых случаях) для улучшения качества жизни или для устранения причин, вызывающих страдание.

2) Условия для госпитализации в организацию по оказанию паллиативной медицинской помощи:

Наличие медицинской документации, подтверждающей диагноз и текущее состояние пациента.

Оценка специалистом паллиативной помощи для определения необходимости госпитализации и составления плана лечения.

Согласие пациента и/или его законных представителей на госпитализацию и паллиативное лечение.

Возможность обеспечения комплексного ухода в условиях организации, включая болевую терапию, психологическую поддержку, реабилитационные мероприятия и другие виды помощи.

Индивидуальный подход к каждому пациенту в зависимости от его потребностей и состояния здоровья.

Важно, что решение о госпитализации в организацию по оказанию паллиативной медицинской помощи принимается междисциплинарной командой специалистов

с учетом мнения пациента и его семьи. Это позволяет обеспечить наиболее полноценную и качественную поддержку в сложной ситуации.

4. Диагностические критерии

Диагностика спинального дизрафизма обычно включает в себя комплексный подход, в рамках которого используются анамнестические данные, физикальный осмотр, а также ряд инструментальных и лабораторных методов исследования. Диагностические критерии могут варьироваться в зависимости от формы спинального дизрафизма, но в целом они включают:

Анамнез

История беременности и родов (особенности течения беременности, прием медикаментов, воздействие вредных факторов).

Семейный анамнез наличия подобных случаев или генетических заболеваний.

Физикальный осмотр

Внешние дефекты позвоночника или кожные стигмы в области спины (например, пороки развития позвоночника, грыжи, пятна, волосатые участки).

Неврологический статус, включая оценку чувствительности, двигательных функций, наличие или отсутствие рефлексов, признаки нарушения функции тазовых органов.

Инструментальные методы

Ультразвуковое исследование (УЗИ) – особенно информативно в раннем детском возрасте для выявления дефектов нервной системы.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) – золотой стандарт для оценки структур позвоночника и спинного мозга, позволяет точно определить степень и характер поражения.

Компьютерная томография (КТ) – может использоваться для детальной визуализации костных структур позвоночника.

Рентгенография позвоночника – помогает оценить структуру позвоночника, наличие дефектов и искривлений.

Лабораторные исследования

Генетические тесты могут быть рекомендованы для выявления генетических маркеров, ассоциированных со спинальным дизрафизмом, особенно в случаях, когда имеется семейный анамнез.

Важно отметить, что диагностика спинального дизрафизма должна проводиться специалистами в области педиатрии, неврологии, нейрохирургии и генетики для комплексного подхода к каждому случаю.

5. Цели оказания паллиативной медицинской помощи.

Оказание паллиативной медицинской помощи при спинальном дизрафизме направлено на достижение нескольких ключевых целей, основанных на улучшении качества жизни пациентов и их семей. Эти цели включают:

Облегчение боли и других симптомов. Паллиативная помощь стремится максимально снизить болевой синдром и другие дискомфортные ощущения, связанные с состоянием пациента, чтобы улучшить его общее самочувствие.

Психологическая поддержка. Оказание эмоциональной и психологической поддержки пациенту и его близким для адаптации к изменениям в жизни, вызванным заболеванием.

Социальная поддержка. Помощь в решении социальных и бытовых вопросов, обеспечение доступа к социальным услугам и адаптации к изменениям в повседневной жизни.

Улучшение функционального состояния. Стремление максимально сохранить или восстановить способность пациента к самообслуживанию и выполнению повседневных действий, насколько это возможно.

Информационная поддержка. Предоставление пациентам и их семьям полной и доступной информации о заболевании, методах лечения и возможных поддерживающих мерах.

Планирование ухода. Разработка индивидуального плана ухода исходя из потребностей пациента, включая принятие решений относительно дальнейшего лечения и ухода.

Обеспечение комфорта в конце жизни. Для пациентов с прогрессирующими формами спинального дизрафизма, когда лечение направлено не на излечение, а на максимально комфортное состояние в конце жизни, паллиативная помощь помогает обеспечить достойное и безболезненное завершение жизни.

Осуществление этих целей требует мультидисциплинарного подхода с участием врачей различных специализаций, медсестер, социальных работников, психологов и других специалистов.

Тактика оказания паллиативной медицинской помощи:

1) немедикаментозное лечение (режим, диета):

Тактика оказания паллиативной медицинской помощи при спинальном дизрафизме включает комплексный подход, сочетающий как медикаментозное, так и немедикаментозное лечение. В контексте немедикаментозного лечения, режим и диета играют значительную роль. Вот основные направления немедикаментозного лечения:

1. Немедикаментозное лечение (режим, диета):

Основные лечебные мероприятия:

Физиотерапия: Улучшение мобильности, предотвращение контрактур и укрепление мышц. Физиотерапия должна быть адаптирована к индивидуальным потребностям пациента. Уровень доказательности – высокий.

Регулирование режима дня: Установление регулярного распорядка сна и бодрствования, а также периодов отдыха и активности, чтобы максимизировать энергию и минимизировать усталость. Уровень доказательности – средний.

Адаптированная диета: Поддержание сбалансированного питания, обогащенного необходимыми витаминами и минералами, может помочь в управлении симптомами и обеспечении общего состояния здоровья. Уровень доказательности – средний.

Психосоциальная поддержка: Включение консультаций с психологом или социальным работником для обсуждения эмоциональных и практических аспектов заболевания. Уровень доказательности – высокий.

Дополнительные лечебные мероприятия:

Арт-терапия и музыкотерапия: Использование искусства и музыки для выражения чувств и эмоционального расслабления. Уровень доказательности – низкий до среднего, в зависимости от индивидуального отклика пациента.

Ароматерапия и медитация: Могут использоваться для снижения уровня стресса и улучшения общего самочувствия. Уровень доказательности этих методов варьируется, но они могут быть полезны в качестве дополнительных методов лечения.

Специализированные лагеря и программы: Участие в специализированных программах или лагерях для людей с подобными заболеваниями может способствовать социальной адаптации и улучшению качества жизни. Уровень доказательности – низкий, но положительный эффект от социальной интеграции и поддержки является очевидным.

Важно подчеркнуть, что любые немедикаментозные лечебные мероприятия должны проводиться под наблюдением и по рекомендации медицинских специалистов, чтобы обеспечить их безопасность и эффективность для конкретного пациента.

2) медикаментозное лечение

Основные лекарственные средства для пациентов со спинальным дизрафизмом:

Анальгетики:

Ненаркотические анальгетики (например, Парацетамол) для контроля боли.

НПВС (например, Ибупрофен) для уменьшения воспаления и боли.

Миорелаксанты:

Баклофен, Диазепам для снижения мышечного спазма.

Антибиотики:

При необходимости для лечения или профилактики инфекций мочевыводящих путей или декубитальных язв.

Препараты для регуляции работы мочевого пузыря:

Антихолинергические средства (например, Оксипутинин) для управления нейрогенным мочевым пузырем.

Дополнительные лекарственные средства:

Профилактика тромбозомболических осложнений:

Низкомолекулярные гепарины (например, Эноксапарин) в постоперационный период для профилактики венозного тромбоза.

Стимуляторы регенерации нервных тканей:

Препараты, содержащие метилкобаламин (форма витамина B12), могут быть рекомендованы для поддержки нервной системы.

Препараты для лечения запоров:

Макроголы и другие слабительные средства для облегчения стула у пациентов с ограниченной физической активностью.

7. Хирургическое вмешательство

Хирургическое вмешательство как форма паллиативной помощи при спинальном дизрафизме может быть рассмотрено в случаях, когда медикаментозное лечение не приводит к улучшению состояния пациента или когда отсутствует положительная динамика по основным индикаторам эффективности лечения. Основная цель такого хирургического вмешательства - облегчение симптомов, улучшение качества жизни пациента и предотвращение возможных осложнений.

Обоснование хирургического вмешательства:

Облегчение симптомов: Хирургическое вмешательство может быть направлено на устранение или минимизацию физических симптомов, таких как болевой синдром, нарушения функций мочеиспускания и дефекации, которые не могут быть должным образом контролированы медикаментозно.

Профилактика осложнений: В некоторых случаях операция может предотвратить развитие осложнений, связанных с прогрессированием заболевания, например, увеличение размера дефекта позвоночника или развитие гидроцефалии.

Улучшение качества жизни: Хирургическое лечение может способствовать улучшению общего благосостояния пациента, позволяя более эффективно управлять самообслуживанием и повседневной активностью.

Неэффективность консервативной терапии: Хирургия может быть рассмотрена после тщательной оценки всех возможных консервативных методов лечения, когда они не дают ожидаемого эффекта в течение установленного временного промежутка.

Показания к хирургическому вмешательству в качестве паллиативной помощи:

Прогрессирующее ухудшение функционального состояния, связанное с анатомическими особенностями дефекта.

Значительное увеличение дефекта позвоночника, ведущее к ухудшению состояния кожных покровов и риску инфекционных осложнений.

Сильный болевой синдром, не поддающийся контролю с помощью медикаментозной терапии.

Наличие неврологических симптомов, угрожающих жизни или значительно снижающих качество жизни пациента.

При принятии решения о хирургическом вмешательстве необходимо учитывать общее состояние пациента, возможные риски и преимущества операции, а также ожидания и желания самого пациента и его семьи. Важно провести всестороннее обсуждение с пациентом и его родственниками всех аспектов предстоящего лечения, включая потенциальные выгоды, риски и возможные исходы.

8. Дальнейшее ведение

Дальнейшее ведение пациента после паллиативного хирургического вмешательства из-за спинального дизрафизма в амбулаторном звене требует комплексного подхода, включая медицинское наблюдение, реабилитацию и поддержку. Основные аспекты включают:

1. Послеоперационное наблюдение:

Осмотры у специалистов: Регулярные визиты к неврологу, нейрохирургу, и при необходимости, к урологу, ортопеду, и реабилитологу для оценки состояния здоровья, функции мочевыводящих путей, состояния позвоночника и конечностей.

Мониторинг заживления раны: Наблюдение за раной на предмет признаков инфекции или плохого заживления.

2. Медикаментозное лечение:

Продолжение приема назначенных медикаментов для управления болевым синдромом, предотвращения инфекций и поддержания функций мочевыводящих путей.

Адаптация медикаментозной терапии в зависимости от текущих потребностей пациента.

3. Реабилитация:

Физиотерапия: Направлена на поддержание и восстановление мускульного тонуса, улучшение двигательных функций и профилактику контрактур.

Оккупационная терапия: Помощь в адаптации к повседневной жизни, включая самообслуживание и использование специальных приспособлений, если это необходимо.

Психологическая поддержка: Консультации для пациента и его семьи для адаптации к изменениям в образе жизни и обсуждение возможных эмоциональных и психологических проблем.

4. Профилактика осложнений:

Регулярное наблюдение и профилактические меры для предотвращения осложнений, таких как пролежни, инфекции мочевыводящих путей и запоры.

5. Образовательная работа с пациентом и его семьей:

Информирование о природе заболевания, важности регулярного медицинского наблюдения, методах самопомощи и доступных ресурсах поддержки.

6. Долгосрочное наблюдение:

Планирование регулярных медицинских осмотров для мониторинга состояния здоровья и предотвращения возможных осложнений.

Наблюдение за психосоциальной адаптацией и обеспечение поддержки в школе и обществе.

Дальнейшее ведение требует индивидуализированного подхода, основанного на специфических потребностях каждого пациента, с учетом его физического и психологического состояния.

9. Индикаторы эффективности паллиативного лечения.

Индикаторы эффективности паллиативного лечения у больных со спинальным дизрафизмом включают широкий спектр показателей, охватывающих физическое состояние, психоэмоциональное благополучие и качество жизни пациента. Эти индикаторы помогают оценить улучшение состояния пациента, снижение степени его страданий и увеличение способности к самостоятельной жизни. Вот некоторые из ключевых индикаторов:

1. Улучшение управления болевым синдромом:

Снижение интенсивности боли на основе шкалы оценки боли (например, визуальной аналоговой шкалы).

Уменьшение частоты приема анальгетиков или снижение их дозировки при сохранении эффективности обезболивания.

2. Повышение качества жизни:

Улучшение показателей физического состояния и повседневной активности.

Улучшение способности к самообслуживанию и выполнению повседневных задач.

3. Психоэмоциональное благополучие:

Уменьшение признаков депрессии, тревожности и других психологических расстройств.

Улучшение адаптации к болезни и повышение уровня социальной интеграции.

4. Функциональная активность и реабилитация:

Прогресс в физической реабилитации, улучшение моторики, координации и силы.

Увеличение объема и качества двигательной активности.

5. Социальная адаптация:

Улучшение социальной интеграции, участие в общественной жизни и образовательном процессе.

Поддержка и укрепление семейных связей, повышение качества взаимодействия с окружающими.

6. Профилактика и контроль осложнений:

Снижение частоты и тяжести осложнений, связанных с основным заболеванием и его лечением.

Улучшение управления сопутствующими состояниями (например, инфекциями мочевыводящих путей, пролежнями).

7. Удовлетворенность лечением:

Повышение удовлетворенности пациента и его семьи предоставляемой медицинской помощью и поддержкой.

Эффективность паллиативного лечения оценивается в динамике и в контексте индивидуальных целей и потребностей каждого пациента, что требует регулярного мониторинга и коррекции плана лечения.

Список литературы

1. Guidelines for the Care of People with Spina Bifida – SBAA
<https://www.spinabifidaassociation.org/guidelines/>
2. Alford EN, Hopson BD, Safyanov F, Arynchyna A, Bollo RJ, Hankinson TC, Rocque BG, Blount JP. Care management and contemporary challenges in spina bifida: a practice preference survey of the American Society of Pediatric Neurosurgeons. *J Neurosurg Pediatr.*, 2019.– Vol. 30. - pp. 1-10.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31470398/>
3. Al-Hakim S, Schaumann A, Schneider J, Schulz M, Thomale UW. Experience in shunt management on revision free survival in infants with myelomeningocele. *Childs Nerv Syst.*, 2018. -Vol. 34(7). - pp. 1375-1382.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29582171/>
4. Beuriat PA, Szathmari A, Rousselle C, Sabatier I, Di Rocco F, Mottolese C. Complete reversibility of the Chiari type II malformation after postnatal repair of myelomeningocele. *World Neurosurg.*, 2017. –Vol. 108. - pp. 62-68.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28867320/>
5. Blount JP, Durham SR, Klimo P Jr, Assassi N, Bauer DF, Beier AD, Flannery AM, McClung-Smith C, Nikas DC, Rehring P, Tamber MS, Tyagi R, Mazzola CA. Congress of Neurological Surgeons Systematic Review and Evidence-Based Guideline on the Management of Patients With Myelomeningocele: Whether Persistent Ventriculomegaly Adversely Impacts Neurocognitive Development. *Neurosurgery*, 2019. – Vol. 1;85(3). - E414-E416.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27776089/>
6. Khalil A., Caric V., Papageorghiou A., Bhide A., Akolekar R., Thilaganathan B. Prenatal prediction of need for ventriculoperitoneal shunt in open spina bifida. *Ultrasound Obstet Gynecol.*, 2014. – Vol. 43(2). – pp. 159-164.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24006252/>
7. Khattak H.A., Gul N., Khan S.A., Muhammad G., Aurangzeb A., Khan I. Comparison of simultaneous versus delayed ventriculoperitoneal shunting in patients undergoing meningocoele repair in terms of infection. *J Ayub Med Coll Abbottabad.*, 2018. – Vol. 30(4). - pp. 520-523.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33340667/>
8. Kim I., Hopson B., Aban I., Rizk E.B., Dias M.S., Bowman R., Ackerman L.L., Partington M.D., Castillo H., Castillo J, Peterson P.R., Blount J.P., Rocque B.G. Treated hydrocephalus in individuals with myelomeningocele in the National Spina Bifida Patient Registry. *J. Neurosurg Pediatr*, 2018. – Vol. 1;22(6). – pp. 646-651.
<https://pure.psu.edu/en/publications/treated-hydrocephalus-in-individuals-with-myelomeningocele-in-the>

9. Januschek E., Röhrig A., Kunze S., Fremerey C, Wiebe B, Messing-Jünger M. Myelomeningocele - a single institute analysis of the years 2007 to 2015. Childs Nerv Syst., 2016. – Vol. 32. - pp. 1281-1287. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27086130/>
10. Mattogno PP, Massimi L, Tamburrini G, Frassanito P, Di Rocco C, Caldarelli M. Myelomeningocele Repair: Surgical Management Based on a 30-Year Experience. Acta Neurochir Suppl., 2017. – Vol. 124. - pp. 143-148. https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-319-39546-3_22
11. Mazzola CA, Assassi N, Baird LC, Bauer DF, Beier AD, Blount JP, Durham SR, Flannery AM, Klimo P, McClung-Smith C, Nikas DC, Rehling P, Tamber MS, Tyagi R. Congress of Neurological Surgeons Systematic Review and Evidence-Based Guidelines for Pediatric Myelomeningocele: Executive Summary. Neurosurgery, 2019. – Vol. 1;85(3). - pp. 299-301. <https://ohsu.elsevierpure.com/en/publications/congress-of-neurological-surgeons-systematic-review-and-evidence--3>
12. McCarthy DJ, Sheinberg DL, Luther E, McCrea HJ. Myelomeningocele-associated hydrocephalus: nationwide analysis and systematic review. Neurosurg Focus, 2019. – Vol. 1;47(4). - E5. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31574479/>
13. Morton CC, Metcalfe A, Yusuf K, Sibbald B, Wilson RD. The Impact of Prenatal Diagnosis of Selected Central Nervous System Anomalies for Prenatal Counselling Based on Significant Pregnancy Morbidity and Neonatal Outcomes. J Obstet Gynaecol Can. , 2019.– Vol. 41(2). - pp. 166-173. <https://www.semanticscholar.org/paper/The-Impact-of-Prenatal-Diagnosis-of-Selected-System-Morton-Metcalfe/a009c5972841a69e88fd6ffff489514930bc45f7>
14. Norkett W, McLone DG, Bowman R. Current Management Strategies of Hydrocephalus in the Child With Open Spina Bifida. Top Spinal Cord Inj Rehabil, 2016. – Vol. 22(4). - pp. 241-246. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29339864/>
15. North T, Cheong A, Steinbok P, Radic JA. Trends in incidence and long-term outcomes of myelomeningocele in British Columbia. Childs Nerv Syst., 2018. – Vol. 34(4). - pp. 717-724. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29236131/>
16. Phillips BC, Gelsomino M, Pownall AL, Ocal E, Spencer HJ, O'Brien MS, Albert GW. Predictors of the need for cerebrospinal fluid diversion in patients with myelomeningocele. J Neurosurg Pediatr., 2014. – Vol. 14(2). - pp. 167-72. <https://europepmc.org/article/MED/24877604>
17. Sahmat A, Gunasekaran R, Mohd-Zin SW, Balachandran L, Thong MK, Engkasan JP, Ganesan D, Omar Z, Azizi AB, Ahmad-Annuar A, Abdul-Aziz NM. The Prevalence and Distribution of Spina Bifida in a Single Major Referral Center in Malaysia. Front Pediatr, 2017. – Vol. 9;5. – pp. 237. <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fped.2017.00237/full>

18. Yorulmaz A., Konak M. Short-term results of patients with neural tube defects followed-up in the Konya region, Turkey. Birth Defects Res., 2019.– Vol. 15;111(5). – pp. 261-269. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30708397/>
19. Zabsonre D.S., Lankoande H., Zoungrana-Ouattara CFC et al. Association of Hydrocephalus with Neural Tube Defect: Our Experience with the Surgical Treatment in One or in Two Operative Stages (on Separate Days). Pediatr Neurosurg., 2019. – Vol. 54(1). – pp. 1-5. <https://www.semanticscholar.org/paper/Association-of-Hydrocephalus-with-Neural-Tube-Our-Zabsonre-Lankoande/af4ba912d39d8ed70b26a71eea1d294e33147fde>