

Рекомендовано  
Экспертным советом  
РГП на ПХВ «Республиканский центр  
развития здравоохранения»  
Министерства здравоохранения  
и социального развития  
Республики Казахстан  
от «12» декабря 2014 года  
протокол № 9

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННАЯ СПИННОМОЗГОВАЯ ГРЫЖА**

### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:**

**1. Название протокола:** Врожденная спинномозговая грыжа.

**2. Код протокола:**

**3. Код (коды) по МКБ-10:**

Q05 Spina bifida (неполное закрытие позвоночного канала).

**4. Дата разработки протокола:** 2014 год.

**5. Сокращения, используемые в протоколе:**

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека

ЖДА – железодефицитная анемия

ИФА – иммуноферментный анализ

КТ – компьютерная томография

МРТ – магнитно-резонансная томография

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

СМГ – спинномозговая грыжа

ТМО – твердая мозговая оболочка

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЭКГ – электрокардиография

**6. Категория пациентов:** дети.

**7. Пользователи протокола:** нейрохирурги.

**II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И  
ЛЕЧЕНИЯ: [1]**

**8. Определение [1,7]:** Спинномозговая грыжа – это врожденная аномалия, при которой один или несколько позвонков в процессе внутриутробного развития не сомкнулись в области остистых отростков, и в оставшуюся щель выпадает спинной мозг с оболочками. Спинномозговая грыжа – тяжелый порок развития, характеризующийся врожденным незаращением позвоночника с одновременным грыжевым выпячиванием твердой мозговой оболочки, покрытой кожей. Содержимое грыжи — спинномозговая жидкость либо спинной мозг. Популяционная частота 1:1000 новорожденных. Этиология порока мультифакторная.

### **9. Клиническая классификация[1,7]:**

Пороки формирования невральной трубки

Мальформация Киари

Краниошизис (дефекты закрытия переднего нейратора)

- Анэнцефалия
- Энцефалоцеле
- Экзэнцефалия
- Менингоцеле

Рахишизис (дефекты закрытия заднего нейратора)

- Менингоцеле
- Миеломенингоцеле
- Spina bifida

По степени:

- Оболочечные формы
- Корешковая форма
- Мозговая форма
- Терминальное миелоцистотеле
- Осложненная форма

**Менингоцеле.** При этой форме имеется незаращение дужек позвонков; через дефект выпячиваются только оболочки спинного мозга. Содержимым грыжевого мешка является цереброспинальная жидкость без элементов нервной ткани, спинной мозг обычно не изменен и расположен правильно. Неврологический статус не имеет отклонений.

**Менингорацикулоцеле.** 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.

**Менингомиелоцеле.** Помимо оболочек, в выпячивание вовлечена и мозговая ткань. Обычно спинной мозг, выйдя из центрального канала, проходит в грыжевой мешок и заканчивается в центре его в виде не замкнувшейся в трубку

зародышевой мозговой пластинки. Серое и белое вещество этого участка спинного мозга сформировано неправильно. Многие дети с этим пороком развития имеют неврологические дефекты.

**Миелоцистоцеле** – самая тяжелая форма, при которой спинной мозг страдает особенно сильно, выпячиваясь вместе с оболочками через дефект позвоночника. Истонченный спинной мозг растянут цереброспинальной жидкостью, скапливающейся в порочно расширенном центральном канале, нередко прилегает к внутренней стенке грыжевого мешка или сращен с ней. Для этой формы характерны тяжелые неврологические расстройства с нарушениями функции тазовых органов и парезом нижних конечностей. Миелоцистоцеле может располагаться в шейном, грудном и грудопоясничном отделах позвоночника.

**Рахишизис.** При этой патологии происходит полное расщепление мягких тканей, позвоночника, оболочек и спинного мозга. Спинной мозг, не сомкнувшийся в трубку, лежит в расщепленном центральном канале в виде бархатистой массы красного цвета; состоит из расширенных сосудов и элементов мозговой ткани.

Задний рахишизис нередко сочетается с передним (когда расщеплены не только дужки, но и тела позвонков) и тяжелыми уродствами головного мозга и других органов. Наиболее часто рахишизис встречается в поясничной области. Дети с этой формой порока развития нежизнеспособны.

**Spinabifida occulta** – скрытая щель дужек при отсутствии грыжевого выпячивания. Наиболее частая локализация этой формы – крестцовый или поясничный отдел позвоночника.

## **10. Показания для госпитализации: [7]**

Показания для экстренной госпитализации:

- ликворея из грыжи или угроза разрыва оболочек грыжи

Показания для плановой госпитализации:

- нижний парапарез;
- дисфункция тазовых органов;
- наличие грыжевого выпячивания.

## **11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:**

### **11.1 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне.**

- МРТ позвоночника и головного мозга;

### **11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне.**

- КТ позвоночника и головного мозга;

### **11.3 Минимум обследования при направлении в стационар:**

- ОАК;
- ОАМ;
- Биохимический анализ крови;
- Коагулограмма;
- Определение группы крови;
- определение резус фактора;
- Посев кала на пат флору;
- мазок из зева на дифтерию и носа на стафилококк;
- ИФА на маркеры гепатитов В и С;
- ИФА на внутриутробные инфекции;
- ИФА на ВИЧ;
- ЭКГ.
- Кал на яйца глист.

### **11.4 Основные (обязательные) диагностические мероприятия, проводимые на стационарном уровне:**

- ОАК;
- Коагулограмма;
- Биохимический анализ крови
- Определение группы крови;
- Определение резус-фактора;
- ОАМ;

### **11.5 Дополнительные диагностические мероприятия:**

- Посев крови, ликвора и мочи с отбором колоний и чувствительности к антибиотикам;
- Рентгенография грудной клетки;
- КТ головного мозга;
- МРТ позвоночника;
- ЭКГ.

### **11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи: нет.**

## **12. Диагностические критерии: [6]**

### **12.1 Жалобы и анамнез:**

#### **Жалобы:**

Со слов родителей:

- грыжевое выпячивание круглой или овальной формы;
- истечение жидкости из области грыжевого выпячивания;

- беспокойство;
- срыгивание;
- слабость или отсутствие движений в ногах;
- увеличение размеров головы;
- нарушение акта мочеиспускания и дефекации.

#### **Анамнез:**

- Внутриутробные инфекции;
- Отягощенная наследственность.

#### **12.2 Физикальное обследование:**

У больных с врожденными пороками развития спинного мозга характерными клиническими признаками являются:

- Двигательные расстройства
- Тактильные расстройства
- Снижение рефлексов
- Деформация опорно-двигательного аппарата
- Нарушение функции тазовых органов (нейрогенный мочевой пузырь )
- Расстройства речи и нарушение психики
- Аномалии развития внутренних органов и опорно-двигательного аппарата

#### **12.3 Лабораторные исследования:**

Изменения в клинических, биохимических анализах при отсутствии сопутствующей патологии не специфичны

#### **12.4 Инструментальные исследования:**

**МРТ и КТ позвоночника и головного мозга** – наличие аномалий развития позвоночного канала и структур спинного мозга (костные перегородки, расщепление спинного мозга, опухолевые образования типа липом, фибром, тератом, признаки гидроцефалии).

**Рентгенография позвоночника:** аномалии развития позвоночного канала.

#### **12.5 Показания для консультации специалистов:**

- консультация оториноларинголога для санации инфекции носо- и ротоглотки,
- консультация кардиолога – при изменениях на ЭКГ;
- консультация педиатра – при наличии ЖДА;
- консультация инфекциониста - при вирусных гепатитах, зоонозных и в/утробных и др. инфекциях;
- консультация эндокринолога – при эндокринной патологии;
- осмотр офтальмолога – с целью осмотра глазного дна и выявления признаков внутричерепной гипертензии.

## 12.6. Дифференциальный диагноз [7]:

Таблица 1. Дифференциальный диагноз

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 рентгенографии нарушение формирования позвоночного канала с образованием костных перегородок и расщеплением спинного мозга	На рентгенографии черепа расщепления нет.

**13. Цели лечения:** Главной целью хирургического лечения у больных с спинномозговой грыжей является удаление грыжевого мешка и пластика дефекта в дужках позвонков, уменьшить или стабилизировать неврологический дефицит, восстановление физиологических барьеров.

### 14. Тактика лечения:[4]

#### 14.1 Немедикаментозное лечение:

Диета при отсутствии сопутствующей патологии – соответственно возрасту и потребностям организма.

#### 14.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:

#### **перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения)**

Для снижения внутричерепного давления назначают диуретики:

- ацетазолamid по 30-50мг/кг в сутки.

#### **перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100%вероятность применения)**

- раствор сульфат магния 25% по 20-40мг /кг внутримышечно

#### 14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне[10,11,12,13]:

##### **Перечень основных лекарственных средств**

Маннитол 150 мг/мл (15% - 200 мл), флакон

Диазепам 5 мг/мл – 2 мл, амп

Цефазолин 1 г, флак

Изотонический раствор натрия хлорида 0,9% - 400 мл

### **Перечень дополнительных лекарственных средств**

Фуросемид 20мг/мл – 2 мл, амп

Ацикловир 250 мг для в/в инфузий

Ацикловир 0,2 г в таблетках

Гипертонический раствор натрия хлорида 10% - 100 мл, флак

Декстроза 5% - 400 мл

Калия хлорид 4% - 10 мл, амп

Кетопрофен 50 мг/мл - 2 мл, амп

Диклофенак 25 мг/мл – 3 мл, амп

Метамизол натрия 250 мг/мл - 2 мл, амп

Парацетамол сироп 2,4%, суппозитории ректальные 80 мг, 150мг

Ибупрофен суспензия для перорального применения 100мг/5мл

Карбамазепин 200 мг, таб

Вальпроевая кислота 100 мг/мл, амп

Пропофол эмульсия для внутривенного введения 10 мг/мл- 20 мл, фл

Фентанил 0,05мг/мл (0,005 % - 2 мл), амп

Кислород медицинский, литр

Дексаметазон 4мг/мл, амп

Повидон-йод 1 л, флак

Хлоргексидин 0,05% - 100 мл, флак

Цефтриаксон 1 г, флак

Цефтазидим 1 г, флак

Ванкомицин 1 г, флак

Амикацин 500 мг, флак

Меропенем 1 г, флак

Метоклопрамид 5мг/мл – 2 мл, амп

Омепразол 40 мг, флак. порошок лиоф. для в/в инъекций

Алюминия оксид, магния оксид - 170 мл, суспензия для приема внутрь.

### **14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи**

Дегидратационная терапия:

внутримышечно вводят 1% раствор фуросемида из расчета 0,1 мл/кг массы тела в сутки;

назначают ацетазоламид по 40 мг/кг массы тела в сутки;

### **14.3 Другие виды лечения: нет**

14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне: нет.

14.3.2 Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне: нет.

14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи: нет.

#### **14.4. Хирургическое вмешательство[7]:**

Хирургическое лечение показано сразу после установления диагноза. Характерной является связь более благоприятных исходов с операциями, произведенными в первые месяцы жизни ребенка. Большое значение имеет сохранность нервных корешков и спинного мозга, несмотря на их вовлечение в полость грыжевой кисты. При этом у детей старшего возраста с увеличением грыжевой кисты может развиваться полный перерыв указанных нервных структур, что приводит к необратимым двигательным нарушениям нижних конечностей. У детей первых месяцев жизни полный перерыв корешков конского хвоста в стенке грыжевой кисты отмечается редко.

**14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:** нет.

**14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:**

Оперативное вмешательство – иссечение, пластика СМГ.

Цель операции: уменьшение неврологического дефицита.

Удаление СМГ производится с использованием микрохирургической техники и интраоперационной оптики. По показаниям могут быть использованы нейронавигация, интраоперационный электрофизиологический мониторинг.

Герметическое закрытие (при необходимости – пластика) ТМО при завершении операции является стандартом. Стандартом в лечении гидроцефалии являются шунтирующие операции (эндоскопическая фенестрация дна III желудочка или вентрикулоперитонеостомия).

#### **14.5. Профилактика осложнений:**

- Ограничение психофизической активности;
- полноценное питание и нормализация ритма сна и бодрствования;
- избегать переохлаждения и перегревания;
- избегать травматизации области послеоперационных ран.

**14.6. Дальнейшее ведение:** Первый этап (ранний) медицинской реабилитации – оказание МР в стационарных условиях (отделение реанимации и интенсивной терапии или специализированное профильное отделение) с первых 12–48 часов при отсутствии противопоказаний. МР проводится специалистами МДК непосредственно у постели больного с использованием мобильного оборудования или в отделениях (кабинетах) МР стационара. Пребывание пациента на первом этапе завершается проведением оценки степени тяжести состояния пациента и нарушений БСФ МДК в соответствии с международными критериями и назначением врачом-координатором следующего этапа, объема и медицинской организации для проведения МР.[9]

Последующие этапы медицинской реабилитации – темы отдельного клинического протокола.

**15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения:**

- улучшение общего состояния больного;
- регресс неврологической симптоматики;
- заживление послеоперационной раны.

**III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

**16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

- 1) Пазылбеков Талгат Турарович – к.м.н., АО «Национальный центр нейрохирургии», медицинский директор;
- 2) Рабандияров Марат Рабандиярович – к.м.н, АО «Национальный центр нейрохирургии», заведующий отделением детской нейрохирургии»;
- 3) Бакыбаев Дидар Ержомартович – АО «Национальный центр нейрохирургии», клинический фармаколог.

**17. Указание на отсутствие конфликта интересов:** отсутствует.

**18. Рецензенты:** Садыков Аскар Мырзаханович – к.м.н., заведующий отделением нейрохирургии ФАО ЖГМК «Центральная дорожная больница» г. Астана.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики и/или лечения с более высоким уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы:**

- 1) А.С.Никифоров, А.Н.Коновалов, Е.И. Гусев «Клиническая неврология»2004 -448с.
- 2) LadurnerG.,KalvachP., MoesslerH. // JournalNeural. Transmission. –2005. - 112. - 415-428.
- 3) Поленовские чтения 2009 год. Тезисы Всероссийской научно – практическойконференции.
- 4) Handbook of Neurosurgery // Edition 6// byMark Greenberg, Duckworth(Contribution by), Nicolas Arredondo (Contribution by).
- 5)NCCN clinical Practical Guidelines in Oncology // Central Nervous system Cancers// v.2.2009 .American Family Physician // Current Guidelines for Antibiotic Prophylaxis of Surgical Wounds // Ronald K.Woods, E.Patchendellinger. June 1, 1998 TableofContents
- 6) В.Д.Тихомирова «Детская оперативная нейрохирургия».С-Петербург 2001г
- 7) «Стандарт организации оказания медицинской реабилитации населению РК» от 27 декабря 2013г., № 759.
- 8) Joint Formulary Committee. British National Formulary. [<http://www.bnf.org>] ed. London: BMJ GroupandPharmaceuticalPress

- 9) WHO Model List of Essential Medicines  
<http://www.who.int/medicines/publications/essentialmedicines/en/index.htm>
- 10) DynaMed <https://dynamed.ebscohost.com/>
- 11) UpToDate clinical evidence review sources <https://uptodate.com/>