

Вада розвитку спинного мозку – діастематомієлія

Вікторія Богомазова, Наталя Раденко, Світлана Шпак, Ірина Чубарова

Діастематомієлія – поєднана вада розвитку хребтового каналу, що складається з сагітального розділення його кістковими або хрящово-фіброзними шипами чи перетинками, які супроводжуються розщепленням та/або подвоєнням спинного мозку, складових будови останнього та його оболонки.

Вперше діастематомієлія (Д) була описана R. Williams, R. Barth у 1985 р. У 1992 р. D. Pang зі співавторами виділили 2 види Д:

I вид – кісткова, хрящово-фіброзна перетинка розділяє хребтовий канал, спинний мозок та оболонки у сагітальному напрямку;

II вид – роз’єднання хребтового каналу не виникає, а спинний мозок роз’єднується фіброзною перетинкою всередині єдиного мішка твердої оболонки.

I вид зустрічається у 61–65% випадків, II – у 35–39%. У 82% випадків перетинка знаходиться між хребцями Th1-L5. При сегментарному подвоєнні утворюється два півканали, кожен з яких містить центральний канал та по одній групі вентральних і дорзальних нервових пучків. Вигляд перетинки може бути: циліндричним, грибоподібним, подібним до чопу, складним чи схожим на пухлину. Вихід перегородки може бути зі стінок хребтового каналу: задньої поверхні тіл хребців; бокової стінки хребтового каналу; дужок хребців. У дівчаток ця вада зустрічається втричі частіше, ніж у хлопчиків.

Клінічні прояви

Клінічні прояви Д поєднують ознаки первинної мієлодисплазії і такі, що розвиваються через порушення проксимальної міграції спинного мозку з ростом дитини внаслідок утримання

мозку перетинкою хребтового каналу. До трьох років життя деформації хребта й ніг зустрічаються у 62% таких дітей, кіфоз і кіфосколиоз – до 20%. Неврологічні прояви зустрічаються у 30–50% хворих, ознаки нейрогенної дисфункції сечового міхура – у 82%.

Пренатальна діагностика

Для пренатальної діагностики важливими є використання аксіальної, сагітальної, вінцевої площин сканування спинного мозку. Ці зрізи уможливають визначення зміненої побудови хребта, наявності гіперехогенних утворень різної форми між боковими дужками хребта. У сагітальній площині Д має вигляд будови підвищеної ехогенності всередині хребців.

Диференційний діагноз: див. табл. 1. Ризик поєднаних аномалій великий. Слід виокремити шкіряні прояви у проекції ураження: гіпертрихоз, гемангіоми, лійкоподібне втягнення шкіри.

Табл. 1. Диференційна діагностика

Ознаки	Діастематомієлія	Закрита розколина хребта	Гідромієлія	Діпломієлія
Морфологія	Ділянка браку остюватих відростків хребта з розширенням і роз’єднанням спинного мозку кістковою чи фіброзною перетинкою	Ділянка браку остюватих відростків хребта	Розширення каналу спинного мозку	Часткове або повне подвоєння спинного мозку
Розміщення	Грудна та попереково-крижова ділянки	Попереково-крижова ділянка	Шийна ділянка	Шийна чи поперекова
Ультразвукова діагностика	Від початку II триместру	Від початку II триместру	Немає даних	Немає даних
Поєднані вади	Розколина хребта, синдром Arnold–Chiari, сколіоз, менінгоцеле, діпломієлія, гідромієлія	Сколіоз, метеликоподібні хребці, півхребці	Гідроцефалія, синдром Arnold–Chiari, діастематомієлія	Діастематомієлія, синдром Arnold–Chiari



Рис. 1. Кісткова перетинка спинного мозку у 16 тижнів



Рис. 2. Кісткова перетинка спинного мозку у 20 тижнів, поздовжній зріз



Рис. 3. Кісткова перетинка спинного мозку у 20 тижнів, косий зріз



Рис. 4. Кісткова перетинка спинного мозку у 20 тижнів, поперечний зріз



Рис. 5. МРТ, поперечний зріз через ділянку хребта з роздвоєним спинним мозком



Рис. 6. МРТ, поздовжній фронтальний зріз хребта з кістковою перетинкою у центрі зображення



Рис. 7. МРТ, поздовжній сагітальний зріз хребта з кістковою перетинкою у центрі зображення

Ризик хромосомних аномалій при Д точно не визначений, але при ізольованій ваді – низький.

Пренатальна тактика. Прогноз

Користуючись сучасними сканерами, Д можна виявляти вже на II рівні надання медичної допомоги. На III рівні родина одержує дорадчу допомогу вузьких фахівців щодо прогнозу із врахуванням поєднаних вад, можливих майбутніх неврологічних розладів, вади розвитку кістяка, можливих порушень функції сечостатевої системи.

Власний випадок

У міській лікарні після ультразвукового обстеження 30-річної жінки з віком вагітності 16 тижнів було зроблено висновок про наявність розколини хребта плода на межі грудної й поперекової ділянок, після чого пацієнтку скеровано до обласної клінічної лікарні. Попередній діагноз змінено на діастематомієлію грудно-поперекової ділянки хребта (рис. 1), і цей діагноз підтверджено повторним оглядом (рис. 2–4) у терміні вагітності 20 тижнів.

Після спілкування з дитячим нейрохірургом родина вирішила виношувати вагітність, і природним шляхом вчасно народилася дівчинка вагою 2700 г і довжиною 47 см. З педіатрич-



них спостережень: розвиток кістяково-м'язової системи дитини відбувався із запізненням. У рік життя здійснено МРТ-обстеження, яким визначено: розщеплення спинного мозку на рівні Th8-L1 хребців; кісткова острога розміром до 0,5 см у хребтовому каналі на рівні Th11-Th12; розщеплення тіл Th8, Th9, Th11 хребців з фрагментацією тіла Th11 хребця. Висновок: аномалія розвитку спинного мозку – діастематомієлія на рівні Th8-L1 хребців (рис. 5–7). На час підготовки цього матеріалу дитині було 2 роки 4 місяці, самостійно рухається (рис. 9), має ознаки помірної односторонньої клишоногості; легко збуджується, має ознаки нервової нестабільності; у проекції вади спинного мозку



на шкіру спостерігається гіпертрихоз (рис. 8). Нейрохірурги надали пораду планової операції з метою видалення кістяного фрагменту спинного мозку.

Висновки

Діастематомієлія – складна вада, успіх лікування якої потребує участі різнофахових лікарів: радіологів, неврологів, нейрохірургів, ортопедів, дитячих хірургів, урологів, проктологів.

Рання діагностика, своєчасне хірургічне лікування, застосування сучасних технологій дозволяє досягнути значних результатів у більшості випадків, а стратегія й тактика лікування кожного окремого випадку ґрунтується на особливостях клінічних проявів.