



## ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С ДИАСТЕМАТОМИЕЛИЕЙ

Г.М. Еликбаев

Российский научно-исследовательский нейрохирургический институт  
им. проф. А.Л. Поленова, Санкт-Петербург

### БАЛАЛАРДА ДИАСТЕМАТОМИЕЛИЯНЫ АНЫҚТАУ ЖӘНЕ ХИРУРГИЯЛЫҚ ЖОЛМЕН ЕМДЕУ

Г.М. Елікбаев

### DIAGNOSIS AND SURGICAL TREATMENT OF CHILDREN WITH DIASTEMATOMYELIA

G.M. Yelikbayev

*Изучены результаты обследования и лечения 13 детей с диастематомиелией в возрасте от 12 мес. до 16 лет преобладали девочки. Первые проявления заболевания отличаются разнообразностью, а течение было медленно прогрессирующим. Диастематомиелия при сочетании с другими пороками развития часто сопровождалась грубыми чувствительными, двигательными и тазовыми расстройствами, которые зачастую были стойкими. Комплексное хирургическое, медикаментозное и реабилитационное лечение определяли регресс состояния и степень реадaptации больных.*

**Ключевые слова:** диастематомиелия, хирургическое лечение, диагностика.

*12 айдан 16 жасқа дейінгі диастематомиелиямен ауыратын 13 баланың тексерілу және емдеу нәтижелері сараптаудан өткізілген. Қыз балалар басым көпшілігін құраған. Аурудың алғашқы көріністері әртүрлі болып, ал ағымы баяу жалғаса беретіні көрсетілген. Диастематомиелия басқа даму ақауларымен қосарланып келген жағдайларда сезімталдықтың, қозғалыстың және жамбас қуыс мүшелерінің ауыр бұзылыстарымен бірге жиі көрініс тапқан. Науқас жағдайының жақсаруы мен сауығу дәрежесі хирургиялық ем, дәрілеу дермектерді және қалпына келтіру шараларын қолданып, кешенді емдеуге байланысты болған.*

**Түйінді сөздер:** диастематомиелия, хирургиялық ем, диагноз.

*Studied the results of examination and treatment of 13 children with diastematomyelia at the age of 12 months. to 16 years, which has dominated girls. The first manifestations of the disease vary varied, and often has been slow during progredientnym. Diastematomyelia when combined with other defects, often accompanied by grave-sensitive, motor, and pelvic disorders, which often have been resistant. Complete surgical, medical and rehabilitation treatment were determined regression status and degree of rehabilitation patients.*

**Key words:** diastematomyelia, surgical treatment, diagnosis.

Диастематомиелия - это аномалия позвоночника, характеризующаяся наличием костного шипа, который вызывает образование сагиттальной щели, разделяющей спинной мозг на две половины.

По данным разных авторов у больных с диастематомиелией улучшение в после операционном периоде все еще низкое и составляет - 15-40 % [1, 2, 3]. После внедрения в диагностику неинвазивных методов интроскопии (КТ, МРТ), в литературе значительно увеличилось описание клинических наблюдений. Многие авторы полагают, что, хотя хирургическое вмешательство у пациентов с диастематомиелией может стабилизировать и предотвратить прогрессирование неврологического и урологического ухудшения, оно не может повлиять на нейроортопедические изменения, проявляющиеся деформацией и асимметрией длины конечностей [4, 5].

Исследования Деерак Kumar Gupta, Ashok Kumar Mahapatra (2006) обосновывают необходимость операции у бессимптомных пациентов для предотвращения неврологического ухудшения в будущем, так как у детей с неврологическим дефицитом улучшение отмечалось только у 2 из 12 пациентов [6]. По-прежнему актуальными остаются вопросы ранней диагностики и хирургической тактики в отношении бессимптомных детей с диастематомиелией.

**Материал и методы.** Изучены результаты обследования и лечения 13 больных детского возраста с диастематомиелией различной локализации, опе-

рированных в ФГУ РНХИ им. проф. А.Л. Поленова с 2000 по 2008 гг. Возраст больных колебался от 12 мес. до 16 лет. Основную группу составили дети школьного возраста – 6 (46,2%) наблюдений. Соотношение по полу – 1:5 с преобладанием девочек.

В 5 (38,5%) случаях диастематомиелия локализовалась ниже уровня L2 позвонка. У 3 (23,1%) больных патология была выявлена на уровне L1-2 позвонков, еще у 3-х (23,1%) – на уровне Th11-12 и в 2 (15,3%) наблюдениях аномалия обнаружена на уровне Th6-7 позвонков.

У 8 (61,5%) больных диастематомиелия сочеталась со spina bifida, в 4 (30,8%) наблюдениях с синдромом фиксированного спинного мозга. С гидроцефалией, спинномозговыми грыжами диастематомиелия сочеталась у 4 (30,8%) больных, и по одному встречалось с мальформацией Киари и дермальным синусом (Рис. 1).

Симптоматика при сочетании диастематомиелии со спинномозговой грыжей и синдромом фиксированного спинного мозга характеризовалась более глубоким поражением спинного мозга (вылый парез, парез в сочетании с нарушением функций тазовых органов и грубыми ортопедическими отклонениями). Сочетание диастематомиелии с другими вариантами дизрафии в 5 (38,5%) случаях сопровождалась нарастанием неврологического дефицита.

Диагностика сводилась к сопоставлению клинических, интроскопических (рентгенография, КТ, МРТ)

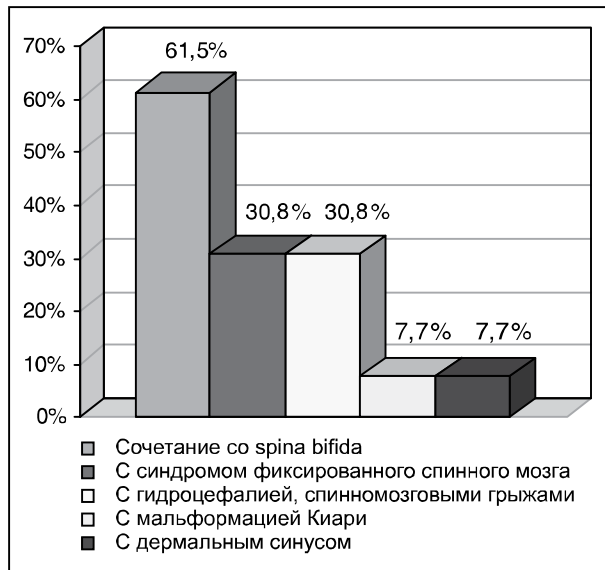


Рис. 1. Сочетание диастематомии с другими пороками развития головного и спинного мозга

методов с результатами интраоперационной визуализации. Состояние больных и качество жизни в динамике оценивали по общепринятой шкале Mc Cormick.

Хирургическое лечение сводилось к ламинэтомии или ламинотомии, удалению костного шипа, менингоградикулолизу. Оценка исхода лечения проводили путем изучения динамики проявлений заболеваний до и после операции. Отдаленный результат оценен по предложенной нами балльной системе [7].

**Результаты.** Из анамнеза выяснилось, что у детей до 3 лет родители отмечали локальный гипертрихоз спины, а в старшем возрасте диастематомия выявлялась на профилактических осмотрах по поводу искривления позвоночника и недержания мочи. У 3 больных аномалия клинически не манифестировала длительный период времени и была выявлена как случайная находка при выполнении рентгенографии позвоночника по поводу врожденной деформации. В большинстве случаев порок диагностировали в раннем детстве (6), который длительно не имел отрицательной динамики, но в периоды интенсивного роста пациента, увеличения физической нагрузки, при инфекциях и гемодинамических нарушениях неврологические и ортопедические признаки появлялись и нарастали.

Диастематомию можно заподозрить уже при наличии кожных признаков, сколиоза и неврологического дефицита. Неврологическая симптоматика при диастематомии у пациентов первых месяцев жизни не выявляется или будет слабо выражена, несмотря на грубый порок развития спинного мозга. Только когда ребенок начинал ходить, родители обращали внимание врачей на слабость мышц нижних конечностей (в 4 наблюдениях). При обследовании этих детей отмечали гипоплазию мышц, укорочение конечности или деформацию стоп, асимметрию сухожильных рефлексов, их повышение или снижение, слабо выраженные нарушения болевой и тактильной чувствительности.

Клиническая картина синдрома расщепленного спинного мозга в нашем исследовании складывалась из разнообразных симптомов, которые зависели от варианта диастематомии, ее локализации, связи с другими пороками развития позвоночника, наличия или отсутствия сопутствующей ортопедической патологии, состояния неврологического статуса, аномалий развития или нарушений функции внутренних органов. Основными клиническими признаками был двигательный дефицит нижних конечностей (84,6%), гипестезия в нижних конечностях (69,2%), быстрая утомляемость и затруднение при ходьбе (61,5%), болезненность в зоне поражения (69,2%), искривление позвоночника (61,5%) и сочетание укорочения конечности с косолапостью (84,6%), нарушение функции тазовых органов (30,8%) (Рис. 2).

В нашем исследовании кожными признаками дизрафического статуса являлись врожденные рубцы и втяжения дермы, расположенные вдоль средней дорсальной линии тела (6). Здесь же обычно располагались и другие кожные стигмы - дермальный синус, участки выраженного гипертрихоза, капиллярные гемангиомы, пигментные пятна, липомы (4).

Неврологический дефицит являлся наиболее частой жалобой родителей ребенка (9 случаев) и проявлялся мышечной атрофией, укорочением конечности, недержанием стула и мочи, парестезией, парезом, изменениями рефлексов, нарушением походки. У некоторых пациентов асимметрия туловища и нижних конечностей была настолько слабо выражена, что длительное время оставалась незамеченной. Диспропорциональное развитие спинного мозга и позвоночника в процессе роста

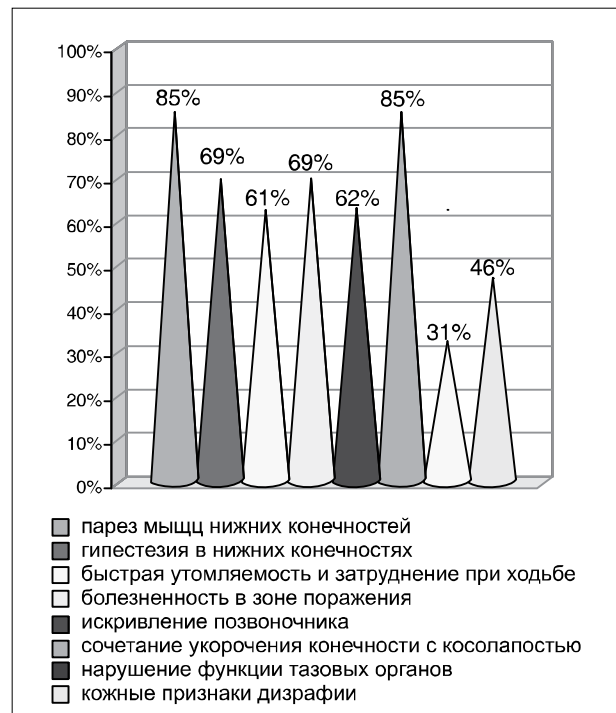


Рис. 2. Характеристика клинической картины диастематомии



вызывало натяжение мозга на костном выступе, что и приводило к появлению неврологических расстройств. Асимметричная слабость нижних конечностей являлась частым неврологическим дефицитом и особенно характерна односторонняя тотальная гипоплазия тела, тазового пояса, нижней конечности.

У каждого больного с диастематомиелией характер, время появления, выраженность и динамика неврологических нарушений зависят по нашему мнению от множества факторов: индивидуальных особенностей порока, локализации перегородки, ее величины и формы, степени компрессии мозга и расстройств кровообращения.

Если дефект проявляется деформацией нижних конечностей и стоп, то эти дети первично обращались к детскому ортопеду (4 случая). Частым проявлением дизрафии в наших наблюдениях было нарушение походки, отмеченное у 11 детей. Именно на это обращают внимание родители или окружающие. У всех этих детей обнаруживаются различные отклонения от нормального развития стоп: плоскостопие, варусная девиация переднего отдела стопы, деформация пальцев, полые стопы, эквиноварусные стопы. В 2 случаях нарушение походки возникало на фоне полного благополучия и являлось первым признаком неврологических расстройств и скрытой миелодисплазии.

Деформация позвоночника выявлена в нашем исследовании у 8 больных. Она развивалась на фоне врожденных аномалий позвонков, но у детей раннего возраста оценивалась врачами как нарушение осанки, которые достаточно быстро переходят в структурные деформации. Для ригидных структурных деформаций характерно диспропорциональное развитие позвоночника (укорочение шейного, поясничного или грудного отделов) и грудной клетки, врожденное недоразвитие или деформация отдельных ребер, стойкие перекосы таза с функциональной асимметрией нижних конечностей.

Задача врача состоит в том, чтобы с помощью рентгенологических методов исследования поставить диагноз диастематомиелии до развития неврологических осложнений.

Всем больным с симптомокомплексом диастематомиелии проводили рентгенологическое исследование, которое начинали с обзорных снимков позвоночника в положении лежа. Обзорная рентгенография позволила заподозрить патологию позвоночника в целом, провести рентгенометрические измерения, прогнозировать течение деформации, наметить зону интереса для выполнения контрастных методов исследования спинного мозга и современных методов лучевой диагностики (КТ, МРТ).

Рентгенологическим признаком, патогномичным для диастематомиелии, являлась тень костной плотности, располагающаяся в проекции тела позвонка (в 7 случаев). Трактовка тени представляет значительные трудности. Чаще всего эту тень принимают за аномальный остистый отросток (Рис. 3).

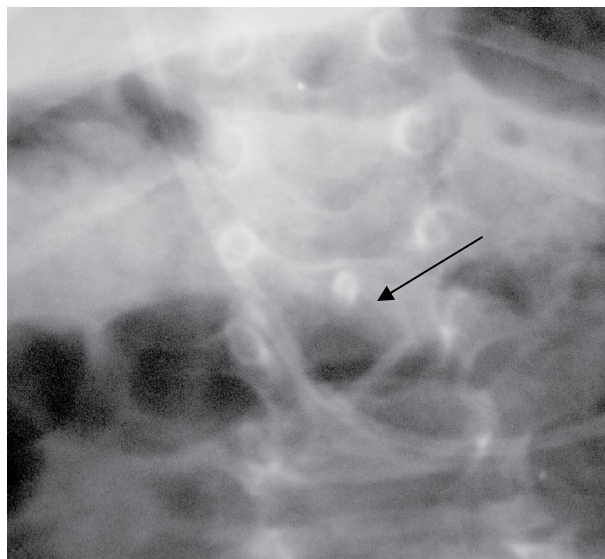


Рис. 3. Спондилография больной К. 12 лет с диастематомиелией. Выявляется костный щип на уровне L1-L2 позвонков (указано стрелкой).

Перегорodka не выходила за пределы высоты тел одного-двух позвонков (9 наблюдения). Тень костной перегородки имела размеры от 1-2 до 4-6 мм в поперечнике и была круглой, овальной или неправильной формы. Локализация перегородки обычно соответствовала уровню расположения аномалии позвонков. Перегородка позвоночного канала чаще располагалась в груднопоясничном и поясничном отделах, чаще всего между T12 и L5 позвонками. В грудном отделе перегородка была длиннее, чем в поясничном. В большинстве случаев перегородка состоит из костного, а не фиброзно-хрящевой ткани (5).

КТ позволяла более детально оценить костный щип и соответствующие вертебральные аномалии, тем самым обеспечивала лучшую оценку обеих половин спинного мозга. МРТ обеспечивала визуализацию диастематомиелии и позволяла неинвазивно обследовать спинной мозг на значительном его протяжении (Рис. 4).

Для обнаружения нерентгеноконтрастных перегородок, определения истинных размеров пере-

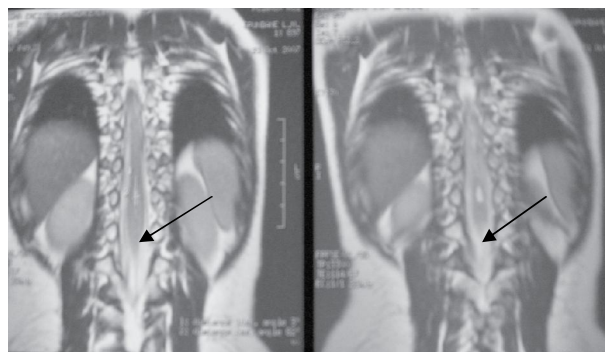


Рис. 4. КТ изображения больной С. 7 лет с диастематомиелией. Отмечается костная перегородка на уровне Th 12 – L1 позвонков (указано стрелкой)



родки и исключения сопутствующих объемных образований применялись методы контрастирования позвоночного канала. Наиболее информативным из них при подозрении на диастематомиелию являлось миелография, которая позволяла контурировать перегородку по всему периметру, определяла ее ширину, протяженность и прилегающие к ней мягкотканые образования.

Нами применялось для диагностики диастематомиелии МРТ исследование (84,6%) и контрастное КТ-исследование (15,4%). Скрининговым методом лучевого исследования при этой патологии является ультрасонография, которая проведена у 3 больных.

Устранение фиксации и сдавления спинного мозга хирургическим путем при диастематомиелии выполнялась нами у 11 (84,6%) детей. Операция при диастематомиелии сложна и достаточно опасна из-за возможного развития неврологических осложнений. В связи с этим показания к вмешательству должны быть четко обоснованы. Показаниями к оперативному лечению являлись:

- наличие неврологической симптоматики и ее нарастание, связанное с перегородкой позвоночного канала;
- нарастающая деформация позвоночника, когда изменение архитектоники позвоночного канала и самой перегородки вызывало сдавление расщепленного спинного мозга или его натяжение.

В настоящее время для всех исследователей бесспорной является необходимость хирургического лечения диастематомиелии у больных, которым предстоит коррекция деформации позвоночника, так как исправление дуги деформации может привести к натяжению спинного мозга на перегородке и вызвать острые неврологические расстройства.

Операция была направлена в том числе и на устранение факторов, вызывающих фиксацию и компрессию спинного мозга. К ним относят кисты эктодермального происхождения, липомы, короткую терминальную нить, которая встречалась наиболее часто (в 6 наблюдении) и была рассечена.

Диастематомиелия проявляется постепенным ухудшением и поэтому хирургическое лечение направлено на предупреждение прогрессирования неврологического дефицита. Целью хирургического лечения является формирование единой дуральной трубки после иссечения шипа.

С целью профилактики формирования кифоза после ламинэктомии больному разрешали сидеть только в жестком корсете и ходит с костылями через 20 - 30 дней после операции.

В послеоперационном периоде улучшение достигнуто в 6 (54,5%) наблюдениях, стабилизация в 4 (36,4%), ухудшение – в 1 случае. Улучшение состояния проявлялось уменьшением двигательных нарушений (5), функции тазовых органов (2) и регрессом болевого синдрома (1). В 2 случаях в комплекс лечебных мероприятий была включена катетеризация мочевого пузыря. Ближайшие результаты оценены как хорошие у 2 больных, удовлетворительные – в 8, а неудовлетворительные – в 1.

Катамнез в сроке от 1 года до 5 лет исследовано у 3 больных. Полное урологическое улучшение достигнуто у 1 больного, ухудшение в 1 наблюдении. Оценка результатов проведена по предложенной нами методике: удовлетворительный – 66,7%, неудовлетворительный – 33,3%.

**Обсуждение результатов.** Патогенез диастематомиелии мультифакторный [8]. К сопутствующим аномалиям относятся менингоцеле, дермальный синус, липома и тканевая миелодисплазия [9].

Причиной неврологического дефицита у больных с диастематомиелией может быть тракция спинного мозга костным или фибрознохрящевым шипом. Фиксация спинного мозга в его каудальном отделе приводит к тракции во время роста позвоночника [10].

Наиболее частым кожным признаком по литературе данным считается гипертрихоз (зона оволосения), который встречается в 23,5 - 81% случаев [11, 12, 13]. Гипертрихоз чаще располагается по средней линии над областью диастематомиелии и может сопровождаться пигментированным невусом. Зона оволосения часто называется конским хвостом из-за треугольной формы с верхушкой книзу. Волосы бывают длинными и грубыми и отличаются по виду от нормальных волос на теле. Иногда встречаются рыжеватые и мягкие волосы [10]. Кожные проявления дизрафии более характерны по данным Martin K., Krastel A., Hamer J. et al. (1978) для диастематомиелии I типа с неврологическими расстройствами [14].

Сосудистые и пигментные пятна наблюдаются не только при диастематомиелии, но и в случаях липомы, дермального синуса, менингоцеле, и часто являются причиной диагностических и тактических ошибок. Ульрих Э.В. (1995) описывает, что некоторым больным в хирургических отделениях по месту жительства предлагали косметические кожнопластические вмешательства по поводу пигментных пятен с выраженным гипертрихозом. При этом диастематомиелия у них даже не подозревалась [15].

Неврологические расстройства выражаются в парезах и параличах нижних конечностей и нарушением функции тазовых органов и по данным литературы встречаются в 22 - 89 % случаях [16, 17, 18]. В нашем исследовании нижний вялый парапарез наблюдался у 7 (53,8%) детей, монопарез у 4 (30,7%), сочетание недержания мочи и кала отмечено у 3 (23,1%), а задержка мочи и запор в 1 наблюдении.

Ersahin Y, Mutluer S, Kocaman S. D. (1998) отмечают, что клинические проявления заболевания у пациентов напрямую зависят от возраста [12]. Риск развития неврологического дефицита увеличивается с возрастом из-за прогрессирования растяжения спинного мозга [4, 19, 20].

При быстром появлении или углублении у больных с диастематомиелией неврологической симптоматики подозревают возможное сочетание расщепления спинного мозга с другими видами спинальной дизрафии, таких как синингомиелия, липоминомингомиелоцеле, врожденные дермоидные и эпидермоидные опухоли. Как указывают многие авторы, результат лечения, также зависит от аномалий других систем [10, 20, 1, 2]. Неврологический



дефицит при диастематомии в нашем исследовании сочетался с сиригомиелией (3) врожденными дермоидными и эпидермоидными опухолями (2), липоменингомиелоцеле (1), которые обычно были расположены рядом с перегородкой.

Множественные пороки позвоночника сопровождались сколиотической деформацией. Частота встречаемости сколиоза и эквиноварусной стопы при диастематомии по данным литературы колеблется от 30 до 50 % [21, 22]. Из-за значительного натяжения спинного мозга при диастематомии предполагается быстрое нарастание неврологической симптоматики в случае интенсивного увеличения деформации позвоночника. Однако, сравнивая пациентов со сколиозами III – V степени и больных с меньшей деформацией или без нее,

Э.В. Ульрих (1995) не отметил различий в выраженности и динамике неврологических расстройств [15].

Гидросиригомиелия отмечается у 30-75 % детей с диастематомией [23, 24]. В нашем исследовании сочетание диастематомии с сиригомиелией встречалось в 3 наблюдениях (23%).

МРТ, КТ миелографическое исследование необходимо для дифференцировки половин спинного мозга и срединной перегородки [25]. Достоверно установить вид перегородки можно только методом магнитно-резонансной и компьютерной томографии и во время операции [26].

Зона интереса при МРТ и КТ находилась в пределах увеличения размеров позвоночного канала, определяемых по интерпедикулярному расстоянию. По данным Трофимова Т.Н., Семич В.Н. (1997) КТ является весьма эффективной при наличии костной перегородки в просвете позвоночного канала, а при фиброзной или хрящевой перегородке наиболее информативной был МРТ [27], что также подтверждено нашими наблюдениями.

Комплексное обследование позволяет в подавляющем большинстве наблюдений поставить правильный диагноз и обосновать показания к хирургическому вмешательству. Ульрих Э.В. (1995) считает, что во всех случаях должна быть соблюдена традиционная схема обследования больного,

в соответствии с которой врач сначала использует наиболее простые методы, постепенно, по мере необходимости переходя к более сложным, так как даже при использовании всего современного арсенала рентгенодиагностики иногда остаются вопросы, на которые окончательный ответ можно получить только в процессе хирургического вмешательства [15].

В большинстве случаев при лечении диастематомии используется хирургический метод, но иногда может применяться и консервативное лечение. Показаниями к консервативному методу являются отсутствие симптоматики и расположение шипа в середине щели, а не в каудальной ее части [6].

Раннее операционное вмешательство считается необходимым для успешного лечения диастематомии. Многие авторы [10, 20, 19] и мы рекомендуем профилактическую операцию, так как операции, проведенные при неврологическом дефиците, не всегда приводят к полному восстановлению нарушенных функций [2, 3].

#### Выводы.

1. Диагностика диастематомии, сочетающейся с другими пороками развития позвоночника и спинного мозга должна проводиться на основе сопоставления клинических проявлений и данных КТ, МРТ исследований.

2. Из-за частого сочетания диастематомии с другими пороками развития головного и спинного мозга первые проявления заболевания отличаются разнообразностью, а течение часто бывает медленно прогрессирующим, поэтому больные длительное время наблюдаются у других специалистов. Своевременное применение нейровизуализационных методов обследования позволяет ускорить раннюю диагностику больных данной группы.

3. Диастематомия, особенно при сочетании с другими пороками развития, часто сопровождается грубыми чувствительными, двигательными и тазовыми расстройствами, зачастую стойкими, а комплексное хирургическое, медикаментозное и реабилитационное лечение определяет регресс состояния и степень реадaptации больных.

#### Литература:

1. Gower D.J., Curling O.D., Kelly D.L. Diastematomyelia: a 40-year experience. *Pediatr Neurosci.* 1988; 14: 90-96.
2. Jindal A., Mahapatra A.K. Split cord malformation. A study of 48 case. *J. Pediatr.* 2000; 42: 603-607.
3. Dias M.S., Pang D. Split cord malformations. *Neurosurg. Clin North Am.* 1995; 6: 339-358.
4. Guthkelch A.N., Hoffman G.T. Telhered spinal cord in association with diastematomyelia. *Surg. Neurol.* 1981; 75: 352-554.
5. Andar U.B., Harkness W.F., Hayward R.D. Split cord malformations of the lumbar region. A model for the neurosurgical management of all types of occult spinal dysraphism. *Pediatr. Neurosurg.* 1997; 26: 17 – 24.
6. Deepak Kumar Gupta, Ashok Kumar Mahapatra. Proposal for a New Clinoradiological Classification of Type I Split-Cord Malformations: A Prospective Study of 25 Cases. *Pediatr. Neurosurg.* 2006; 42: 341-346.
7. Хачатрян В.А., Еликбаев Г.М. Оценка восстановлений функции после операции у детей с врожденными пороками развития позвоночника и спинного мозга. *Украинский нейрохирургический журнал.* 2007; 3 (39): 59-60
8. Humphreys R.P., Hendrick E.B., Hoffman H.J. Diastematomyelia. //In: Weis M.H. (ed): *Clinical Neurosurgery*. Baltimore. 1982; 23: 436-456.
9. Kumar R., Bansal K.K., Chhabra D.K. Occurrence of split cord malformation in meningomyelocele: complex spina bifida. *Pediatr. Neurosurg.* 2002; 36: 119-127.



10. Pang D., Dias M.S., Ahab-Barmada M. Split cord malformation: Part I: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. *Neurosurgery* 1992; 31: 451-480.
11. Kumar Raj., Singhal Namit. Outcome of meningomyelo/lipomeningomyelo in children of Northern India. *Pediatr. Neurosurg.* 2007; 43: 7-14
12. Ersahin Y., Mutluer S., Kocaman S.D. Split spinal cord malformation in children. *J. Neurosurg.* 1998; 88: 57-65.
13. Pang D. Split cord malformation: Part II; Clinical syndrome. *Neurosurgery.* 1992; 31: 481-500.
14. Martin K., Krastel A., Hamer J. et al. Symptomatology and diagnosis of diastematomyelia in children. *Neuroradiology.* 1978; 16: 89-90.
15. Ульрих Э.В. Аномалии позвоночника у детей (руководства для врачей) – СПб.: «СОТИС», 1995; 335.
16. McMaster M.J. Spinal growth and congenital deformity of the spine. *Spine.* 2006; 31: 2284-2287.
17. Schijman E. Split spinal cord malformations. Report of 22 cases and review of the literature. *Child's Nerv. Syst.* 2003; 19: 96-103.
18. Sinha S., Agarwal P., Mahapatra A.K. Split cord malformations: an experience of 203 cases. *Childs Nerv. Syst.* 2006; 22: 3-7.
19. Jindal A., Kansal S., Mahapatra A.K. Split cord malformation with partial eveniraion of diaphragm. A case report. *J. Neurosurg.* 2000; 93: 309-311.
20. Goldberg C., Fenelon G., Blake N. et al. Diastematomyelia: a critical review of the natural historj and treatment. *Spine.* 1984; 9: 367-372.
21. Naidich T.P., Raband C. Congenital anomalies of the spine and spinal cord. *Rev. Neuroradiol.* 1992; 5 (I): 113-130.
22. Westcott M.A., Dynes M.C., Remer E.M. et el. Congenital and acquired orthopedic abnormalities in patients with myelomeningocele. *Radiographics.* 1992; 12: 1155-1173.
23. McLone D.G. Results of treatment of children born with meningomyelocele. *Clin Neurosurg.* 1983; 30: 407-412.
24. McLone D.G., Dias L, Kaplan W.E. Concepts in management of spina bifida. *Concepts Pediatr. Neurosurg.* Basel, Karger. 1985; 5: 97-106.
25. McLone D.G., Choix M., Di Rocco C. et al. Occult dysraphism and the tethered spinal cord lipomas. *Pediatric. Neurosurg.* 1999; 61-78.
26. Ульрих Э.В., Елякин Д.В. Этапы и методы диагностики диастематомиелии в детском возрасте. *Детская хирургия.* 2000; 4: 4-6.
27. Трофимова Т.Н. Семич В.Н. Методы интроскопии в диагностике диастематомиелии. *Вестник рентгенологии и радиологии.* 1997; 4: 41-43.

## ХОЛЕДОХОЛИТИАЗ У ДЕТЕЙ, КАК СЛЕДСТВИЕ КИСТОЗНОЙ ТРАНСФОРМАЦИИ ОБЩЕГО ЖЕЛЧНОГО ПРОТОКА

Н.Н. Ахпаров, Э.А. Ойнарбаева, В.Е. Литош, С.Б. Сулейманова

НЦ педиатрии и детской хирургии Минздрава Республики Казахстан, г.Алматы

Среди множества врожденных пороков и аномалий развития органов пищеварительной системы у детей особое место занимает кистозная трансформация общего желчного протока [1,2]. До недавнего времени данное заболевание представляло большие трудности в диагностике и хирургической коррекции, сопровождалось высокой летальностью и инвалидизирующими осложнениями [4].

В связи с этим большое значение приобретает проблема ранней диагностики заболевания, поскольку развитие вторичных патологических процессов значительно отягощает течение болезни и состояние больного. Приводим собственное клиническое наблюдение.

Больной Аб-ла А., 5 лет, поступил в октябре 2007г. в клинику НЦ педиатрии и детской хирургии (г. Алматы) с жалобами на желтушность кожных покровов, боли в правом подреберье, увеличение размеров живота. Из анамнеза: болеет с марта 2007 года, был установлен диагноз: вирусный гепатит «А».

Лечение в инфекционной больнице г. Шымкент с 30.05.07. по 13.06.07. При исследовании крови- маркеры гепатита не выявлены. На ультрасонографии обнаружен камень холедоха размером 0.9см.

Состояние при поступлении средней тяжести. Кожные покровы желтушные, склеры интенсивно субиктеричные. Физическое развитие соответствует возрасту. Температура тела нормальная. Со стороны органов дыхания и сердечно-сосудистой системы патологии не обнаружено. Живот увеличен в объеме, мягкий, болезненный при пальпации в правом подреберье. Симптомы Ортнера, Керра, Мерфи слабо положительные. Печень выступает из-под края реберной дуги +6.5 +5.5см. Стул со склонностью к запорам.

**В общем анализе крови:** - анемия Iст (Hb 90г/л), повышенное СОЭ 60мм/час.

**Билирубинемия:** общий билирубин (100.3 мкмоль/л), за счет прямой фракции (89.6 мкмоль/л), АлАт- 0.37, АсАт- 0.45. Коагулограмма- снижение