

УДК 616.832.9—007.43—053—07—08

Липоменингоцеле у дітей (современные возможности диагностики и лечения)

Орлов Ю.А., Цимейко О.А., Орлов М.Ю.

Институт нейрохирургии им.акад.А.П.Ромоданова АМН Украины, г.Киев, Украина

Ключевые слова: *липоменингоцеле, дети, классификация, синдром натянутого спинного мозга.*

Липоменингоцеле — комбинированное нарушение формирования нервной трубки (дизрафии), включающее различные формы спинномозговых грыж и дистопическое развитие доброкачественной опухоли (липомы), связанной с нервными структурами. Патология является первично индуцированным нарушением развития нервной системы и формируется во время первых 3 нед беременности [4,6]. Среди всех спинальных дизрафий липоменингоцеле составляет 8—25% случаев [3,10]. Первое описание данной патологии связывают с именем А. Johnson 1857 г. [3]. В 1950 г. R. Bassett [9] отметил прогрессирование неврологических нарушений при липоменингоцеле и предложил раннюю профилактическую операцию. Агрессивную хирургическую тактику поддерживают многие авторы [1,2,3,9,11,18,19,23], но настоящее развитие хирургии липоменингоцеле получено после внедрения микрохирургии, увеличительной техники, ультразвуковых аспираторов и операционного мониторинга [15,17,21,22].

Материал и методы исследования. Сообщение основано на анализе наблюдений 54 детей с липоменингоцеле в возрасте от 1 до 14 лет (28 мальчиков, 24 девочки).

В возрасте до 3 лет было 11 детей, от 3 до 7 лет — 34, от 7 до 14 лет — 9. Пояснично-крестцовая локализация липоменингоцеле была у 49 больных, грудная — у 2, шейная — у 3. Диагноз липоменингоцеле до операции был выставлен лишь у 17 из 54 пациентов, но с внедрением КТ и МРТ точность диагностики возросла до 90%. По распространенности процесса и степени вовлечения в процесс нервных структур выделены: липоменингоцеле — у 3 больных, липоменингорацидулоцеле — у 31, липоменингоцистоцеле — у 20. У всех больных имел место экстра-, интравертебральный рост липомы. У 19 больных опухоли распространялись интрамедуллярно (конечная нить, поясничное утолщение), у 31 — экстрамедуллярно (корешки конского хвоста), у 4 — эпидурально. По

выраженности клинических проявлений больных разделили на 4 группы: в 1-ю группу вошли 5 больных без неврологических, тазовых и ортопедических нарушений; во 2-ю — 32 больных с незначительными неврологическими, тазовыми и ортопедическими нарушениями; в 3-ю — 13 больных с выраженными неврологическими, тазовыми и ортопедическими нарушениями; в 4-ю — 4 больных с грубыми неврологическими, тазовыми и ортопедическими нарушениями (табл.1).

Таблица 1. Частота и выраженность клинических проявлений у больных липоменингоцеле

Группа больных	Клинические проявления	Количество больных
1-я	Без неврологических, тазовых и ортопедических нарушений	5
2-я	Легкий парез ноги (ног), деформация стопы (стоп), без тазовых нарушений	32
3-я	Выраженный двигательный дефект, сколиоз, деформация стоп, тазовые нарушения	13
4-я	Нижняя параплегия, деформация конечностей, грубые тазовые нарушения	4

Все 54 больных оперированы. У 50 больных проведено радикальное удаление опухоли и пластика грыжевых ворот. У 4 больных из-за инфильтративного роста липомы в спинном мозге операцию ограничили субтотальным удалением опухоли.

Обсуждение результатов. Клинические проявления липоменингоцеле у новорожденных минимальные. Обычно это незначительные мягкотканые выпячивания, не сопровождающиеся какими-либо неврологическими, урологическими или ортопедическими нарушениями. Никогда не наблюдаются дефекты кожи в области грыжевого мешка или липомы. Возможно, имеются незначительные двигательные и чувствительные нарушения, но выявить их у детей первого года жизни почти невозможно. С возрастом увеличивается мягкотканое выпячива-

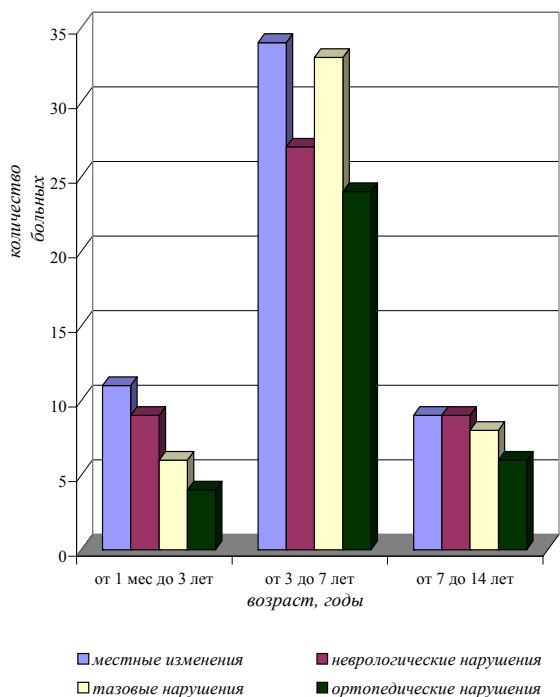


Рис.1. Частота клинических проявлений липомиингоцеле в зависимости от возраста больных.

ние, чаще обнаруживаются различные нарушения (рис. 1).

У детей старшего возраста, кроме описанных изменений, начинает формироваться и прогрессировать синдром натянутого спинного мозга как результат роста ребенка и фиксации корешков, конечной нити, конуса спинного мозга в месте грыжи-липомы. Синдром натянутого спинного мозга проявляется болью, сколиозом, анталгической позой, прогрессированием неврологических и тазовых нарушений. Если у детей раннего возраста частота тазовых нарушений составляет 10—15%, то у детей старшего возраста она достигает 42—55% [6,11,13,15].

Во многом выраженность неврологического и урологического дефицита определяется степенью выраженности аномалии формирования нервной трубки, т.е. степенью вовлечения в процесс оболочек, корешков и спинного мозга. Липомы, даже растущие интрамедуллярно в поясничном утолщении и конусе спинного мозга, клинически проявляются неярко. Это связано с мягкой консистенцией опухоли, ее медианным и редко инфильтративным ростом. Частота и выраженность клинических проявлений липомиингоцеле у детей представлены в табл.1.

Современные методы исследования — нейросонография (НСГ), компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная томография (МРТ) значительно расширили диагностические возможности в нейрохирургии. В частности, они

способствуют правильному установлению диагноза. При спондилографии, кроме расщепления заднего полукольца позвоночного канала (spina bifida) или значительного его дефекта, больше выявить ничего не удастся. НСГ позволяет заподозрить наличие кист, липомы, натянутого спинного мозга, что подтверждает КТ, особенно с усилением. Полную ясность патологии дает МРТ (рис.2). Нередко удается выявить и сопутствующую патологию — гидромиелию, диастематомиелию, аномалии развития позвоночника и др. МРТ-исследование позволяет у старших детей обнаружить и такой вторичный синдром натяжения спинного мозга, как аномалию Арнольда-Киари I, а при шейно-грудном расположении липомиингоцеле и Арнольда-Киари II.

Существует две классификации липомиингоцеле, в которых преимущественное значение придается липомам и меньше внимания уделяется характеру спинномозговой грыжи. Шарпан Р.Н. [11] выделяет дорзальную, каудальную и смешанную локализацию липом. При дорзальной липоме через дефект твердой мозговой оболочки опухоль спаяна или прорастает корешки и спинной мозг. При каудальной локализации опухоль из дурального сака распространяется на нервные структуры, а гры-

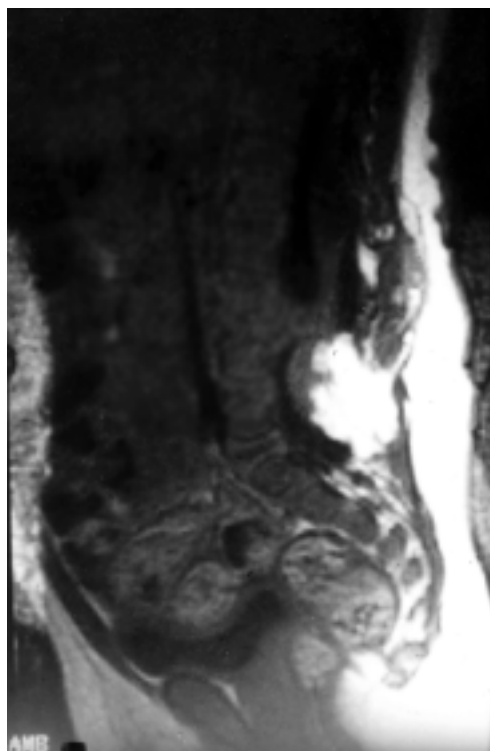


Рис.2. МРТ пояснично-кресцовой области ребенка М. 5 лет. Липомиингомиелорадикулоцеле, экстра-, интравертебральная, эпи-, субдуральная гидромиелитические кисты поясничного утолщения

жевые ворота оказываются у верхнего полюса опухоли. При смешанной локализации опухоль заполняет и сак и дорзальные отделы субарахноидальных пространств спинного мозга. В классификации Nakuda и соавторов [13] выделяется 4 типа липоменингоцеле; I тип — липома контрадуральная сочетается со спинномозговой грыжей и не связана с нервными структурами; II тип — эпидуральная -интрадуральная липома, спаянная с нервными структурами содержимого грыжевого мешка, но не распространяющаяся в позвоночный канал; III тип — липома, врастающая через грыжевые ворота, располагающаяся эпи-субдурально, охватывающая корешки или врастающая в спинной мозг; IV тип — эпидуральная липома, связанная с конусом фиброзным тяжем.

Мы предлагаем классификацию липоменингоцеле, отражающую в первую очередь степень вовлечения в уродство развития нервных структур спинного мозга, а также распространение липом по отношению к твердой мозговой оболочке и спинному мозгу (табл. 2).

Всем 54 больным проведено удаление опу-

Таблица 2. Классификация липоменингоцеле и частота обнаруженных вариантов

Спинно-мозговая грыжа	Количество больных	Липома (распространение)	Количество больных
Менингоцистоцеле	3	Эпидурально	2
		Эпи-, субдурально, Экстремедулярно	1
		Эпи-, субдурально, Экстра-, интрамедулярно	0
Менинго-радикулоцеле	31	Эпидурально	2
		Эпи-, субдурально, Экстремедулярно	26
		Эпи-, субдурально, Экстра-, интрамедулярно	3
Менинго-миело-радикулоцеле	20	Эпидурально	0
		Эпи-, субдурально, Экстремедулярно	4
		Эпи-, субдурально, Экстра-, интрамедулярно	16

холи и пластика грыжевых ворот. Летальных исходов не было.

Данные литературы и наши данные свидетельствуют о том, что по частоте послеоперационных осложнений на первом месте стоит ликворея [7,12,13,15,21], которая наблюдается у 2,5—40,6%, затем гнойно-воспалительные ме-

стные процессы [4,5] — у 12,9—34,8% больных. Это обусловлено большой травматичностью удаления огромных липоматозных разрастаний, наличием значительных дефектов твердой мозговой оболочки. В последние годы для удаления липом мы используем ультразвуковой аспиратор «CUSA-100», только микрокоагуляцию и пластику дефектов твердой мозговой оболочки искусственной оболочкой или мышечной фасцией, а также дренирование подкожных полостей, что свело эти осложнения к минимуму.

Существенным моментом, сдерживающим распространение хирургических превентивных методов лечения липоменингоцеле у детей младшего возраста, было углубление неврологического дефицита после операций [8,10,11,16,18,23]. Его удалось значительно восполнить или даже избежать благодаря внедрению увеличительной оптики, микроинструментария, всего комплекса микрохирургической техники [8,15,20,21]. По нашим данным (табл.3), временное углубление неврологического дефицита было у 12 (22,2%) больных и наблюдалось оно в годы до внедрения микрохирургической техники. За последние 10 лет этот показатель составил 4,5%. Из табл.3. также видно, что через 1—2 года после операции у 14 из 54 (25,9%) больных отмечен регресс неврологической, тазовых и ортопедических симптоматики. Однако, если у ребенка имели место грубые неврологические нарушения в виде нижней параплегии, грубые тазовые и ортопедические нарушения в результате уродства развития или длительно прогрессирующего синдрома натянутого спинного мозга, то они не позволяют надеяться на улучшение состояния после опе-

Таблица 3. Динамика выраженности клинических проявлений после операции у больных с липоменингоцеле

Группа	Клинические проявления	Количество больных
1-я	Без неврологических, тазовых и ортопедических нарушений	13
2-я	Легкий парез ноги (ног), деформация стопы (стоп), без тазовых нарушений	30
3-я	Выраженный двигательный дефект, сколиоз, деформация стоп, тазовые нарушения	7
4-я	Нижняя параплегия, деформация конечностей, грубые тазовые нарушения	4

рации и при отсутствии болевого синдрома делают ее весьма проблематичной.

Таким образом, проведенный анализ наблюдений детей с липоменингоцеле позволяет утверждать, что данная патология у большинства из них может быть с успехом подвергнута хирургическому лечению. Профилактическая направленность операций у детей раннего возраста обеспечивает благоприятное течение заболевания, снижает степень инвалидизации и при современном развитии операционной техники не углубляет неврологического, урологического и ортопедического дефектов.

Список литературы

1. Лившиц А.В. Хирургия спинного мозга. — М.: Медицина, 1990. — 350 с.
2. Орлов М.Ю. Липоменингоцеле у детей // Акт. питання неврології, психіатрії та наркології. — Вінниця, 1997. — С.96—97.
3. Орлов М.Ю. Особенности распространения липом при липоменингоцеле у детей // Бюл. УАН. — 1998. — Вып.6. — С.60.
4. Орлов Ю.А. Гидроцефалия. — Винница: ВМУ, 1995. — 165 с.
5. Орлов Ю.О., Плавський М.В., Проценко І.П. та ін. Хірургічна тактика при лікуванні спино-мозкових гриж та часткового рахішизису; Метод рекомендації. — К., 1996. — 13 с.
6. Adams R., Johuston W., Nevin H.C. Family study of congenital hydrocephalus // Kivelop.Med. — 1982. — V.24. — P.493 — 499.
7. Atala A., Bauer S.B., Kyro F.M. Bladder functional changes resulting from lipomyelomeningocele repair // J.Urol. — 1992. — V. 148. — P.592 — 594.
8. Barolat G., Schaeffer K., Zeme S. Recurrent spinal cord tethering by sacrae nerve root following lipomyelomeningocele surgery. // J.Neurosurg. — 1991. — V.75. — P.143 — 145.
9. Bassett R.C. The neurologic deficit associated with lipomas of the cauda equina // Ann.Surg. — 1950. — V.131. — P.109 — 116.
10. Bruce K.A., Schut L. Spinal lipomas in infancy and childhood // Child's Brain. — 1979. — V.5. — P.192—203.
11. Chapman P.H. Congenital intraspinal lipomas: Anatomic consideration and surgical treatment // Child's Brain. — 1982. — V.9. — P.37—47.
12. Foster L.S., Kogan B.A., Cogen P.H. Bladder function in patients with lipomyelomeningocele // J.Urol. — 1990. — V.143. — P.984 — 986.
13. Hakuda A., Fujitani K., Hoda K. Lumbo-sacral lipoma, the timing of the operation and morphological classification // Neuro-orthopedics. — 1986. — V.2. — P.34 — 42.
14. Harvey C.F., Kias M.S., McLone K.G. Spinal cord Upomas 1971—1991 // Amer. Ass. of Neurologic Surgeons. — Vancouver, B.C. — 1992. — P.46.
15. Hoffman H.J., Taecholarn C., Hendrick E.B. Management of lipomyelomeningoceles // J.Neurosurg. — 1985. — V.62. — P.1—8.
16. Hoffman H.J., Heudrick E.B., Humphreys R.P. The tethered spinal cord: its protean manifestations, diagnosis and surgical correction // Child's Brain. — 1976. — V.2. — P.145—155.
17. Lunardi P., Missori P., Fenante L. Long-term results of surgical treatment of spinal lipomas // Acta Neurochir (wien). — 1990. — V.104. — P.64 — 68.
18. Matson K.K. Neurosurgery of Infancy and Childhood. 2-nd ed. Springfield, Charles C. Thomas, 1969. — P.46.
19. McLone K.G., Mutluer S., Naidich T.P. Lipomyelomeningocele of the conus medullaris: Raimondi A.J. ed.: Concepts in Pediatric Neurosurgery.—Basel, Karger, 1983. — V.3. — P.170 — 177.
20. Naidich T.P., McLone K.G., Mutluer S. A new understanding of dorsal dysraphism with lipoma (lipomyeloschisis) // A.J.R. — 1983. — V.140. — P. 1065 — 1078.
21. Pierre-Kahn A., Lacomble I., Pichon J. Intraspinal lipomas with spina bifida: Prognosis and treatment in 73 cases // J.Neurosurg. — 1986. — V. 65. — P.756 — 761.
22. Schut L., Bruce K.A., Sutton L.N. The management of child's with a lipomyelomeningocele // Clin. Neurosurg. — 1983. — V. 30. — P. 446 — 476.
23. Till K. Spinal disraphism. A study of congenital malformations of the lower back // J.Bone Joint Surg. (Br). — 1969. — V. 51. — P. 415 — 422.

Ліпоменінгоцеле у дітей

Орлов Ю.А., Цимейко О.А., Орлов М.Ю.

Проведено аналіз 54 спостережень ліпоменінгоцеле у дітей у віці від 1 до 14 років. Показано сучасні можливості діагностики з застосуванням КТ та МРТ. Запропоновано класифікацію ліпоменінгоцеле в залежності від характеру спинномозкової грижі та розповсюдження ліпоми по відношенню до оболонки і спинного мозку. Сучасні можливості мікрохірургії забезпечують добрі результати лікування ліпоменінгоцеле у дітей, зменшують інвалідність.

Lipomeningocele in children

krlov Y.A., Tsimeiko O.A., krlov M.Y

The authors have reviewed 54 cases of lipomeningocele in children of age from 1 to 14 years old. The value of diagnostics methods including CT and MRI is demonstrated. Proposed classification of lipomeningocele is based on the type of meningocele (myelomeningocele) and on the lipoma extention regarding to the meninges and spinal cord. Application of microsurgical technigue reduces postoperative morbidity and provides good results in the management of lipomeningocele in children.

Комментарий

к статье Орлова Ю.А., Цимейко О.А., Орлова М.Ю. «Липоменингоцеле у дітей»

Хирургическое лечение липоменингоцеле представляет существенную хирургическую проблему. Липомы часто исходят из спинного мозга, тесно с ним связаны, отсутствует четкая граница между мозгом и опухолью. Сам мозг аномально развит, часто расположен ниже, чем обычно, имеется синдром натянутого спинного мозга. Радикальная резекция липом по границе с неизменным спинным мозгом часто заканчивается излишней травмой мозга, усугублением неврологической симптоматики. В настоящее время наряду с внедрением современной микрохирургической техники и ультразвуковых аспираторов многие авторы предпочитают проводить субтотальное удаление липомы с сохранением части опухоли, интимно спаянной с мозгом. Такая техника свела к минимуму послеоперационное усугубление неврологической симптоматики. Учитывая крайне медленный рост врожденных липом или даже отсутствие их роста, такая хирургическая техника является достаточно радикальной.

В представленной работе авторы приводят собственные результаты лечения врожденных липом в сочетании с аномалиями развития нервной трубки. Очень интересным является сравнение результатов лечения до и после внедрения микрохирургической техники, ультразвукового аспиратора. Большой интерес вызывает приведенная собственная классификация липоменингоцеле. Несмотря на сложность проблемы, авторам удалось добиться положительных результатов лечения этой патологии.

Канд.мед.наук Сльнько Е.И.
Институт нейрохирургии
им.акад.А.П.Ромоданова АМН Украины