

УДК 616-007.254-018.1

## ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ДИЗРАФИЧЕСКИХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ПОЗВОНОЧНИКА

И.П. Главацкая, Д.В. Михайлова, А.А. Волкович, А.В. Мишин

Гомельский государственный медицинский университет, г. Гомель, Республика Беларусь

Кафедра патологической анатомии

Научный руководитель – старший преподаватель А.В. Мишин

**Резюме.** Врожденные дизрафические пороки развития позвоночника характеризуются отсутствием слияния или незаращением срединных структур позвонков, позвоночного канала и спинного мозга, и проявляются морфологическим разнообразием, нередко приводя к тяжелой инвалидности или летальности.

В работе представлен анализ частоты встречаемости и клинико-морфологических форм врожденных дизрафических пороки развития позвоночника.

**Ключевые слова:** врожденные пороки развития, дизрафические пороки развития позвоночника, рахисхиз, кистозная расщелина позвоночника.

## PATHOMORPHOLOGICAL CHARACTERISTICS OF DYSRAPHIC MALFORMATIONS OF THE SPINE

I.P. Glavatskaya, D.V. Mihaylova, A.A. Volkovich, A.V. Mishin

Gomel State Medical University, Gomel, Republic of Belarus

Department of Pathological Anatomy

Tutor: Senior Lecturer A.V. Mishin

**Resume.** Congenital dysraphic malformations of the spine are characterized by the absence of fusion or non-healing of the median structures of the vertebrae, the spinal canal and the spinal cord, and are manifested by morphological diversity, often leading to severe disability or mortality.

The paper presents an analysis of the frequency of occurrence and clinical and morphological forms of congenital dysraphic malformations of the spine.

**Keywords:** congenital malformations, dysraphic malformations of the spine, rahischiz, cystic spina bifida.

### Введение

Врожденные пороки развития (ВПР) являются важнейшей медицинской и социальной проблемой. Актуальность и важность их изучения обусловлена значительным удельным весом данной патологии в неонатальной и младенческой смертности, а также детской инвалидности.

Популяционная частота ВПР, по данным Комитета экспертов ВОЗ, колеблется в различных странах от 2,7% до 16,3%, составляя в среднем 4-6%. Одно из лидирующих мест среди выявляемых врожденных аномалий занимают врожденные пороки развития центральной нервной системы (ВПР ЦНС) – 10-30% [1].

Так, по данным белорусского регистра ВПР в 2016 году зарегистрировано 3 456 случаев ВПР, из них 327 (9,5%) – это пороки развития ЦНС (изолированные, системные, в комплексе множественных ВПР). Формирование нервной системы – последовательный и непрерывный процесс, начинающийся в раннем эмбриогенезе [2].

Так, например, в период дорсальной индукции (3–4 неделя гестации) происходит образование и закрытие нервной трубки. Аномалии, связанные с нарушениями на этой стадии, проявляются дефектами нервной трубки (анэнцефалия, энцефалоцеле, spina bifida, рахисхиз, порок Арнольда-Киари и др.) [2].

Аномалии развития спинного мозга и позвоночного канала, объединенные термином «спинальные дизрафии», включают группу врожденных состояний, разнообразных по форме,

но объединенных общим механизмом развития, а именно неполным заращением срединно расположенных мезенхимальных, костных и нервных структур, с обязательным вовлечением в патологический процесс спинного мозга [3].

Классификация дизрафических пороков зависит от характера нарушения спинного мозга, степени повреждения кожных покровов, а также мягких тканей.

#### **Цель исследования**

Изучить частоту встречаемости и морфологические формы дизрафических пороков развития позвоночника по данным патологоанатомических вскрытий абортированных плодов.

#### **Материалы и методы исследования**

Были изучены протоколы 1150 патологоанатомических вскрытий плодов, проведенных в 2015–2022 гг. в ГУЗ «Гомельское областное клиническое патологоанатомическое бюро», со сроком гестации от 10 до 22 недель, у которых в процессе пренатальной ультразвуковой диагностики были выявлены ВПР. Статистическая обработка данных осуществлялась с использованием компьютерных программ «Microsoft Excel» и «Statsoft Statistica».

#### **Результаты исследования и их обсуждение**

За период 2015-2022 гг. было выявлено всего 303 случая ВПР ЦНС, среди которых 134 случая – это дизрафические пороки развития спинного мозга и позвоночника, представленные полным рахисхизом и кистозной расщелиной позвоночника. Данные пороки развития были представлены как изолированными формами, так и входили в комплекс сложных пороков развития центральной нервной системы или являлись компонентом множественных врождённых пороков развития (МВПР).

Частота встречаемости всех форм дизрафических пороков развития представлена следующим образом (рисунок 1).

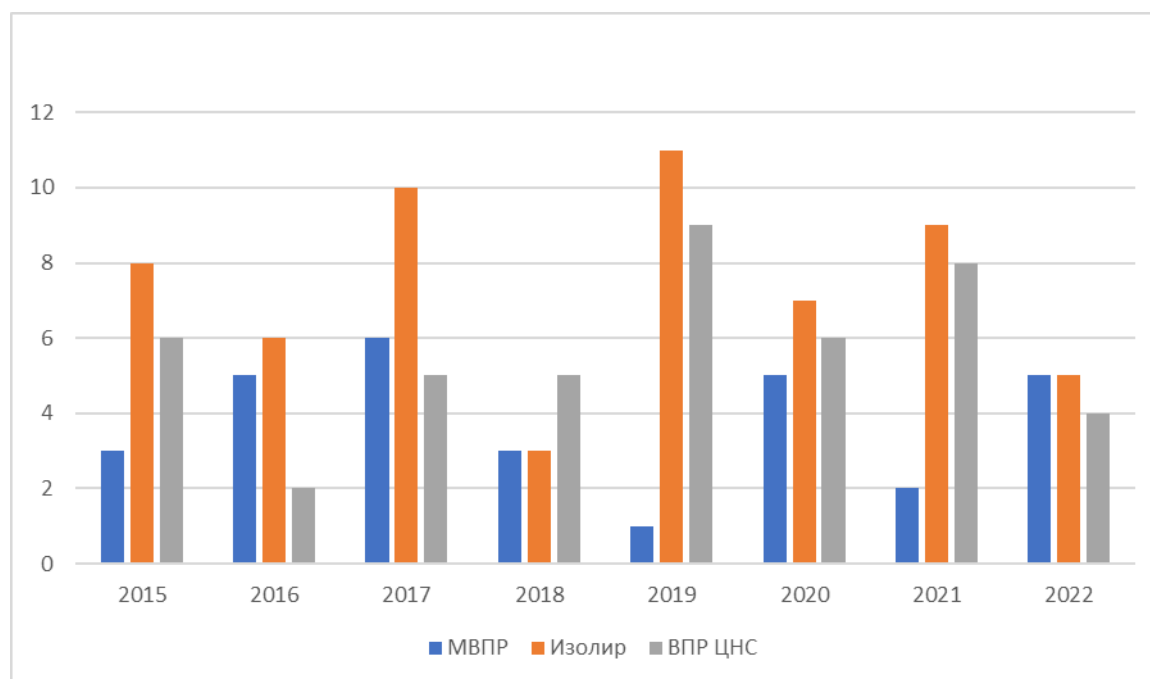


Рисунок 1 – Диаграмма частоты встречаемости дизрафических пороков развития

Таким образом, мы можем заметить, что дизрафические пороки чаще всего встречались в качестве изолированного порока. Причем, полный рахисхиз за период 2015-2022 гг. встречался несколько чаще, нежели чем кистозная расщелина, а именно 84 случая, что составило 62,7%.

Полный рахисхиз был представлен как субтотальными, так и тотальными формами. Макроскопически отмечался различный по протяжённости дефект кожных покровов и мягких тканей в области позвоночного столба с выраженными изменениями позвоночника в виде

отсутствия дужек и остистых отростков позвонков в области дефекта. Отмечались изменения оболочек спинного мозга, а сам спинной мозг располагался открыто и выглядел в виде резко деформированной, уплощённой пластинки (рисунок 2а). Микроскопическое исследование спинного мозга в данных зонах выявляло нарушение гистологического его строения.

При кистозной расщелине позвоночника (spina bifida cystica) визуально определялся различный по размерам грыжевой мешок, стенка которого в одних случаях была представлена кожей и элементами мягкой мозговой оболочки, а в других – исключительно мягкой мозговой оболочкой. При вскрытии грыжевого мешка в области позвоночника определялся его дефект с признаками незаращения дужек и отсутствием остистых отростков позвонков. Элементы твёрдой мозговой оболочки были сохранены только по периметру дефекта. Содержимым грыжевого мешка чаще являлась спинномозговая жидкость (менингоцеле), реже в грыжевое выпячивание вовлекался и спинной мозг (менингомиелоцеле) (рисунок 2б).



а

б

Рисунок 2 – Дизрафические пороки позвоночника: а – рахисиз; б- кистозная расщелина позвоночника (менингоцеле)

Кистозная расщелина встречалась в 50 случаях, что составляет 37,3%. Частота встречаемости форм кистозной расщелины за период 2015-2022 гг. представлена следующим образом (таблица 1).

Таблица 1 – Частота встречаемости форм кистозной расщелины

Год	Формы кистозной расщелины			
	Менингоцеле		Менингомиелоцеле	
	Абс.	Отн. %	Абс.	Отн. %
2015	3	2,14	1	0,7
2016	2	1,14	0	0
2017	9	5,8	0	0
2018	3	2,09	0	0
2019	8	5,16	0	0
2020	12	9,23	0	0
2021	6	4,72	0	0
2022	6	4,8	0	0

Таким образом, мы видим, что менингоцеле достаточно частый порок развития, в то время как менингомиелоцеле встречалась единожды за 8 лет.

Теме дизрафических пороков ЦНС в различных литературных источниках уделяется большое внимание. В работах представлены статистические данные о частоте встречаемости и клинико-морфологических особенностях данной патологии. Большинство авторов приводит сведения о преобладании в этой группе аномалий различных вариантов рахисхиза, что сходно с результатами нашего исследования, однако выводы о частоте встречаемости рахисхиза и кистозной расщелины позвоночника имели различия.

#### **Выводы**

1. По результатам работы можно сделать вывод, что процентное соотношение дизрафических пороков развития относительно всех ВПР за период 2015-2022 гг. составили 11,65 % и 44,22% от случаев ВПР ЦНС.

2. Среди дизрафических пороков развития преобладали варианты рахисхиза 84 случая (62,7%).

3. Кистозная расщелина позвоночника в 98% случаев была представлена менингоцеле.

#### **Список литературы**

1. Петрова И. Н. и др. Клинико-инструментальная характеристика врожденных пороков развития ЦНС у госпитализированных новорожденных и детей грудного возраста // Труды Ижевской государственной медицинской академии. – 2021. – С. 65-67.

2. Зобикова О. Л. и др. Возможности пренатальной диагностики пороков развития центральной нервной системы, возникающих на ранних стадиях эмбрионального развития // Современные перинатальные медицинские технологии в решении проблем демографической безопасности. – 2017. – С. 277.

3. Виссарионов С. В., Кокушин Д. Н., Богатырев Т. Б. Структура пороков развития внутренних органов и систем у детей со скрытыми формами спинальной дизрафии // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. – 2015. – Т. 3. – №. 2. – С. 5-9.