

ОРҚА МИЯ ТУҒМА ЧУРРАЛАРИНИНГ ЭРТА ТАШҲИСИ: НЕВРОЛОГИЯДА ЗАМОНАВИЙ ЁНДАШИШЛАР



Файзимуродов Фахриддин Толибович, Гайбиев Акмал Ахматжонович, Хурсанов Ёқубжон Эркин ўғли Самарқанд давлат тиббиёт университети, Ўзбекистон Республикаси, Самарқанд ш.

РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННЫХ СПИННОМОЗГОВЫХ ГРЫЖ: СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ В НЕВРОЛОГИИ

Файзимуродов Фахриддин Толибович, Гайбиев Акмал Ахматжонович, Хурсанов Ёқубжон Эркин угли Самарқандский государственный медицинский университет, Республика Узбекистан, г. Самарқанд

EARLY DIAGNOSIS OF CONGENITAL SPINAL CORD HERNIAS: MODERN APPROACHES IN NEUROLOGY

Fayzimurodov Fakhriddin Tolibovich, Gaybiev Akmal Akhmatjanovich, Khursanov Yokubjon Erkin ugli Samarkand State Medical University, Republic of Uzbekistan, Samarkand

e-mail: drfayzimurodov92@mail.ru

Резюме. Ушбу адабиётлар шарҳида орқа миЯ туғма чурралари патологик (аномал) касалликларнинг катта ва хилма-хил гуруҳини ташкил этиши баён қилинган. Эмбриогенез даврида энг мураккаб шаклланадиган аъзо орқа миЯ ҳисобланади. Барча орқа миЯ туғма чурралари бўртиб чиқишга моил бўлиб, кўпинча бел-думғаза қисмида кузатилади. Бунда бир тури очиқ чиқиш хусусиятига эга (тери қопламнинг ёрилиши билан), иккинчиси эса ёпиқ шаклда бўлиб, чурра соҳасидаги тери қопламнинг ўзгариши билан намоён бўлади. Ушбу икки турдан оғир шакли очиқ тури ҳисобланади. Бу атроф-муҳит билан алоқа туфайли (инфекция; чурра ички таркибининг тузлиши туфайли) хавфли бўлади.

Калит сўзлар: туғма орқа миЯ чурраси, менингорадикүлотцеле, бел-қорин пардаси шунти.

Abstract. This literature review describes how congenital spinal disc herniations constitute a large and diverse group of pathological (abnormal) conditions. During embryogenesis, the spinal cord is the most complex organ developing. All congenital spinal disc herniations tend to protrude and are most often observed in the lumbosacral region. One type has an open exit (with a rupture of the skin), while the other is closed, manifested by a change in the skin in the area of the herniation. Of these two types, the severe form is considered open. This poses a risk due to exposure to the environment (infection; due to the structure of the herniated contents).

Key words: congenital spinal hernia, meningoradiculocoele, lumbo-peritoneal shunt.

Орқа миЯнинг туғма ривожланиш нуқсонлари ёки орқа миЯ туғма чурралари (ОМТЧ) спектрал ривожланиш аномалияларининг хилма-хиллиги билан ажралиб туради. Бунда визуализация, клиник белгилар ва асоратларнинг аҳамияти алоҳида роль ўйнайди, бу эса аниқ ташхис қўйишни қийинлаштиради [1, 5, 9]. Хорижий муаллифлар ОМТЧ ни тавсифлашда "спинал дизрафия" атамасини қўллайдилар. Бу атама эмбрионал ривожланишнинг дастлабки ҳафталарида шаклланадиган орқа миЯ ривожланишининг кўп функцияли аномалияларини ифодалаш учун хизмат қилади. Бунда орқа миЯ даражасида, кўпинча бел-думғаза соҳасида (90% ҳолларда) мезенхимал, суяк ва

асаб тўқималарининг ўрта чизиғи ажралиши кузатилади. Кейинги зарарланиш зоналари умуртқа поғонасининг кўкрак қисми (8% гача) ва бўйин қисми бўлиб, энг кам учрайдиган умуртқа поғонаси аномалиялари 2% ни ташкил этади [2, 6, 10]. ОМТЧ патомеханизми асосида нерв найи шаклланишининг етишмовчилиги ётади. Ушбу патологиянинг тарқалиши (аҳамиятлилиқ даражаси бўйича) юрак нуқсонидан кейин иккинчи ўринни эгаллайди ва ўртача 1000 та тирик туғилган чақалоққа 3 та бола тўғри келади. Илгари бу рақамлар юқорида эди, аммо бирламчи тиббий хизмат кўрсатиш тизимининг кенг қамровли профилактика ишлари (масалан, фоллий кислотасини қабул қилиш) туфайли ушбу

патология эҳтимоли сўнгги ўн йилликларда камайди [3, 7, 11]. Нерв найининг эмбрионал ривожланиш даврида бошқа аъзоларнинг турли шаклланишлари билан ўзаро боғлиқлиги сабабли, бошқа қисмларнинг аномалиялари параллел равишда ривожланиши кузатилади. Агар бу каудал даражада бўлса, аноректал ёки урогенитал аномалиялар муаммоси аниқланади. Хорда билан ўзаро боғлиқлик ички аъзолар ёки кўкрак қафасининг ривожланиш аномалияларида, овқат хазм қилиш ёки нафас олиш тизими бузилишлари кўринишида намоён бўлади [4, 8, 12]. Аномалияларнинг бундай биргаликда кечиши (кўпинча ҳаёт билан мос келмайдиган) ВАСТЕРЛ синдроми (вертебрал, аноректал, юрак, трахеал, кизилўнгач, буйрак) ёки Клиппел-Фейл синдроми [17, 21, 25] сифатида аниқланади. ОМТЧ ни ўрганишда барча мутахассислар (неонатологлар, неврологлар, нейрохирурглар, педиатрлар, нейрогенетиклар) иштирок этади. Бугун дунё бўйлаб кўплаб тадқиқотлар касалликнинг келиб чиқиш сабабларини ўрганишга бағишланган, аммо касалликнинг этиологик омиллари тўғрисидаги саволга ҳали ҳам аниқ жавоб топилмаган. Илмий тадқиқотларнинг аксарият адабиёт манбаларида ўзига хос генларнинг (орка мия нуқсони шаклланишида иштирок этувчи) аҳамиятсиз кўрсаткичларига асосланган: MTHFR, MTHFD1, MTRR, VANG1, VANG2, CELSR1 ва FUS [14, 18, 22]. Бугунги кунда фолий кислотасининг шаклланишида иштирок этиши мумкин бўлган генлар гуруҳи (бир углеродли фолат) энг кўп ўрганилган ҳисобланади (бу ўз навбатида ОМТЧ шаклланишида роль ўйнайди). Кўпгина муаллифларнинг фикрига кўра, фолий кислотаси ОМТЧ профилактикасида асосий ўринни эгаллайди ва кучли антиоксидант бўлиб, гомотистеин медиатори этишмовчилигини қоплаши мумкин [13, 19, 27]. MTHFR - энг кўп ўрганилган ген ёки унинг C677T вариантларидан бири орка мия ривожланиш аномалияси билан ўзаро боғлиқ. Тадқиқот натижаларининг етарли эмаслиги сабабли, бу факт шубҳа остида қолмоқда, шунинг учун бугунги кунга қадар генларни (ишончга лойиқ) ўрганиш, кўриб чиқиш ва таҳлил қилиш жараёни давом этмоқда [16, 28, 34]. Умurtқа поғонаси ва орка мия каналининг шаклланиш жараёни маълум босқичларга риоя қилган ҳолда мураккаб кечади. Нормал шаклланишнинг ҳар қандай босқичидаги бузилишлар умurtқа поғонаси ва орка миянинг туғма ривожланиш нуқсонларига олиб келади.

ЮГГ таснифи клиник ва тасвирий кўрсаткичларга асосланади. ЮГГ бўлиниши бўртиб чиқиш даражасига (чурраларга) боғлиқ бўлиб, иккита асосий гуруҳга (очиқ ва ёпиқ) ажратилади. "Очиқ" чурраларда ташқи муҳит, асаб тўқимаси ва мия пардалари тузилмалари

ўртасида алоқа юзага келади. Ёпиқ шаклдаги ЮГГ ҳолатларида икки хил кўриниш мавжуд: тери остида ҳосил бўлган ва тери остида ҳосил бўлмаган [15, 29, 37]. Бундан ташқари, ажратиш оддий дистрофик даража ва мураккаб жараёнлар усули бўйича амалга оширилади. Таснифлаш нейротасвирлаш (МРТ) маълумотлари кўрсаткичлари билан тўлдирилади. Бу топик ташхис қўйиш, ёндош туғма нуқсонларни аниқлаш, даволаш тактикасини белгилаш ва кейинги реабилитацияни режалаштириш учун зарур. Бугунги кунда МРТ асосий ташхис усули ҳисобланади. У патологик жараёни барча тўқималарнинг фазовий ўлчамида кўриш имконини беради. Беморларнинг ёш хусусиятларини (янги туғилган чақалоклар, бир ёшгача бўлган болалар) ҳисобга олган ҳолда, бу усул ионлаштирувчи нурланишни талаб қилмайди. Одатда 1,5 Т (ёки ундан юқори) майдон кучланишли МРТ қўлланилади. Стандарт шароитларда (протокол бўйича) таҳлил қилиш заруратига қараб, умurtқа поғонасининг бутун узунлиги ёки маълум бир қисми бўйлаб сагиттал Т1 ва Т2 ўлчамли тасвирларни олиш кифоя [20, 36, 44]. Илмий тадқиқот натижаларига кўра, баъзи ҳолларда характерли аксиал Т1 ёки Т2 ўлчамли тасвирлардан фойдаланиш тавсия этилади. Бунда кесим қалинлиги ўртача 3,0 мм атрофида бўлади [23, 39, 47]. Кучайтирилган Т2 ўлчамли тасвирлардан фойдаланиш расми СД (Д 5) форматида кўриб чиқиш ва таҳлил қилишга ёрдам беради. Амалиётчи шифокорлар кўпинча бошқа ташхис усулларида ҳам фойдаланадилар. Буларга нейросонография, ультратовуш текширувлари, электронейромиография, транскраниал магнит стимуляция усуллари киради. Бироқ бу барча текширув усуллариининг аҳамияти МРТ текшируви билан таққослана олмайди, чунки улар камроқ маълумот беради ва ёш бўйича чекланган қўлланилади.

ЮГГ нинг бир неча турлари (кичик турлари) мавжуд бўлиб, улар шикастланиш ҳажми, даражаси, суяк ва асаб тизимидаги ўзгаришлар билан фарқланади. Бу ҳар бир шикастланиш хусусиятини алоҳида кўриб чиқиш имконини беради. Миеломенингоцеле (meningocoele) ЮГГ турларидан бири бўлиб, мураккаб ва оғир касалликлар қаторига киради. Унда орка мия каналлари очик бўлиб, бутун патологик жараён (мия пардалари, орка мия, нерв охирилари) ташқарига бўртиб чиқади ва бу соҳада тери қопламлари бўлмайди [24, 38, 48]. Касаллик тарқалиши 1000 та тирик туғилган чақалокқа 1-2 бемор нисбатида (Европа неонатологлар ҳамжамияти маълумотлари). Шунинг таъкидлаш керакки, кўшма туғма шикастланишлар частотаси бўйича (85%) миеломенинготселе биринчи ўринда туради. Бу гидроцефалия ёки Киари

малформатсияси билан бирга кечади. Нерв тизими томонидан оёқларда кўпинча бўшашган характердаги парезлар (плегиялар), сезувчанликнинг йўқолиши, сийдик ва ахлат тутилиши ёки тута олмаслик каби тос аъзолари бузилишлари кўринишидаги пирамидал бузилишлар кузатилади. Қўшма ривожланиш нуқсониди бош мианинг патологик белгилари кўшилганда, ғилайлик, булбар бузилишлар каби бош миё нервлари симптомлар аниқланади; қусиш, қўзғалиш, тутқаноққа мойиллик каби умумий миё бузилишлари кўшилиши билан гипертензия белгилари намоён бўлади [31, 35, 41]. Миеломенинготселе патомеханизмини ўрганиш бўйича олиб борилган илмий ва экспериментал тадқиқотлар икки тахминни илгари суради: биринчиси - нерв найчасининг ёпилмаслиги (эмбриогенез бошида), иккинчиси - нерв найчаси ёпилгандан сўнг, бузилиш омиллари таъсирида шаклланган найчанинг қайта очилиши. Олимлар биринчи ҳолатда нейрорегулятсия бузилиши очик турдаги ЮГГга олиб келишини аниқлашган. Агар нерв найчаси уранишга улгурмаса, эктодерма нерв тўқималарига (нerv пластинкаси) кўшилишга мажбур бўлади, бу эса ўз навбатида чурра бўртиб чиққан соҳада тери йўқлигига олиб келади. Беморни кўриқдан ўтказишда эпидермал анатомик тузилиш, терининг ташқи шикастланиши ва орқа миё нерв тўқимаси қатлами эътиборни тортади. Натижада, эктодерманинг жуфт қалинлашиши бошланғич сифатида таъсир қилмай қолади ва нерв найчининг мезенхимал соҳаси миграциясини бузади, суяк-мушак тўқимасининг шикастланишини ва етишмовчилигини келтириб чиқаради. Бундай туғма бузилишлар ривожланишининг хавф омиллари амниотик суюқлик тузилишини ўзгартирадиган ҳар қандай ноқулай таъсирлардир. Неврологик симптоматика зарарланиш даражасига, бош ва орқа миё тузилмаларининг анатомик ўзгаришларига боғлиқ. Масалан, агар бу бел-думғаза соҳаси бўлса, етишмовчилик оёқлар соҳасида шаклланади (пастки параплегия, тос бузилишлари, скелет деформацияси, ичак парези). Бундан ташқари, орқа мианинг шикастланиши бош миё тузилмаларига ҳам таъсир кўрсатади. Миеломенинготселе билан туғилган болаларда МРТ диагностикаси суяк-мушак-асаб тизими тузилмаси шикастланишининг батафсил тасвирини ўрганиш ва даволаш тактикасини белгилаш учун зарур. Бироқ неонатологлар нейровизуализатсия усулига камдан-кам мурожаат қилишади, чунки ташхис кўпинча ҳомиладор аёлда профилактик ультратовуш текширувида аниқланади ва бола туғилгандан сўнг дарҳол тасдиқланади [26, 32, 40].

Миелотселе - бу орқа миё туғма чурраси бўлиб, нисбатан кам учрайдиган шакл

ҳисобланади. У миеломенинготселега ўхшаб чурранинг очик тури бўлиб, чурра қопчасида орқа миё пардалари билан қопланган орқа миё ва орқа миё суюқлиги тўпланади. Бироқ, миеломенинготселедан фарқли ўлароқ, миелотселеда чурра массаси орқасидаги субарахноидал бўшлиқнинг иррадиацияси ва менинготселе кузатилмайди. Эмбриогенез давридаги сабаб-оқибат белгилари ва клиник-неврологик симптомлари миеломенинготселе билан ўхшашдир. Бу ўхшашлик ҳатто бош миё, юрак ва ички аъзолардаги қўшма туғма нуқсонлар белгиларида ҳам кузатилади. Визуализатсия тасвирларидаги ўзгаришлар ва МРТ диагностикаси миеломенинготселе белгилари билан бир хил, аммо менинготселе белгиларисиз намоён бўлади. Юқорида таъкидланганидек, бу турдаги ЮГ очик шаклга эга бўлиб, тери ва тери ости ёғ тўқимасининг ўрта чизик бўйлаб шикастланиши билан кечади ҳамда ташқи муҳит билан бевосита алоқада бўлади. Бунда катта масса ташқарига чиқиб кетмайди, балки тери сатҳи билан деярли бир текисликда жойлашади (миелотселе) ёки субарахноидал бўшлиқда чўзилишнинг йўқлиги туфайли текислик даражасида енгил бўртиб чиқиш (миелози́сис) кузатилади. Бу ҳолда орқа мианинг шикастланган қисмлари анатомик шаклланган плакода эктодермасининг олд (марказий) тўсиғига кўшилган бўлади [33, 45, 49]. Ўз навбатида, орқа миёдан чиқувчи илдизчалар субарахноидал бўшлиқ томон йўналиб, тешиқлардан чиқишга интилади [30, 42, 46]. Эмбриогенез даврида деструкция омиллари таъсирида нейрорегулятсиянинг бузилиши, илмий манбаларга кўра, бутун узунлик бўйлаб ўқ скелетнинг мутант кўшилиши туфайли содир бўлади. Бу эса марказий асаб тизимининг бутун узунлиги бўйлаб хорданинг нотўғри шаклланишига олиб келадиган бўйлама тортмани (унинг эластиклигини) бузади ва фақат битта ярим шар даражасида нотўғри шаклланишига боғлиқ бўлади. Зарарланиш клиникаси визуал равишда кўпроқ ортопедик ўзгаришларни, масалан, оёқларнинг нотўғри жойлашуви, оёқларнинг бўшашиши, тос аъзоларидаги бузилишлар (энурез, энкопрез) ни ифодалайди. Шунинг таъкидлаш керакки, неврологик аломатларнинг белгилари ассиметрик бўлиб, бу уларни ўткир бўшашган фалажлар (ёки полиомиелит) билан фарқлаш заруратини келтириб чиқаради [5, 23, 43]. ЮГ шаклига берилган визуализатсия (кучайтириш билан) умуртқа канали даражасини тўсиб турувчи фиброз ёки суяк ўсимтаси манзарасини кўрсатади. Аммо бундай тўсиқларнинг йўқлиги ҳолатлари ҳам учрайди, бунда барча ўзгаришлар жараёни дурал халтада тўпланган бўлади [10, 22,

38]. Бундан ташқари, гемимиеломенинготселе соҳаси орқа мия ажралиш даражасига параллел бўлиб, чурра томонида тери ва тери ости қатламидан зарарланган ва юза билан ўзаро боғлиқ бўлади. Бу эса МРТ маълумотларига кўра гемимиеломенинготселе ва гемимиелотселени фарқлаш заруратини келтириб чиқаради. Асосий фарқ субарахноидал бўшлиқ даражасида намоён бўлади. Барча очик орқа мия чурраларининг муҳим таркибий қисмини таъкидлаш лозим: истисносиз барча ҳолларда Киари малформатсияси кузатилади ва бу ривожланиш нуксонлари билан ажралмас ёки яхлит ҳодиса сифатида тушунилиши керак. Киари малформатсияси мураккаб ва оғир белги бўлиб, унинг асосий ривожланиш механизми орқа мия суюқлигининг камайиши ва амниотик қопчадан чиқиши билан боғлиқ, бу эса тўртинчи коринчанинг нейрорегулятор қобилиятларига таъсир қилади [25, 39, 47]. МРТ текширувида орқа чуқурча томонидан қисқариш белгилари, мия устуни соҳасида (баъзан миёча ёки бодомсимон безлар соҳасида) чурра осон кўринади. Бундан ташқари, коринчалар тизимининг кенгайиш белгилари, қадоксимон танада дегенератив ўзгаришлар ва бош суягининг аномал ривожланиши аниқланади.

Ёпиқ шаклдаги ВЧГ, кўпинча мия қаттиқ пардаси нуксони бўлган липомалар ҳисобланади. Бу атама маъносига кўра липомиеломенинготселе, липомиелотселе каби туғма аномалияларнинг алоҳида турлари гуруҳини ўз ичига олади. Ушбу чурралар тўплами касалликнинг ягона патомеханизмини ифодалайди, фарқи эса чурранинг орқа миёга нисбатан жойлашувининг ўзига хос хусусиятидир. Улар умумий патофизиологик жараёни акс эттиради. Сўнгги статистик маълумотларга кўра, тарқалиши барча ВЧГ га нисбатан деярли 80%, барча ёпиқ шаклларга нисбатан ўртача 17% ни ташкил этади. Нерв найининг шаклланиш даврида, эмбриогенез пайтида, нейрорегулятсиянинг бузилиши содир бўлади. Дастлабки даврларда эктодерма ва нейроэктодерманинг ажралишининг патологик феномени кузатилади. Бу эса тўқима мезенхимасининг нерв найига кириб боришига ва ўтиш жойида липоматома ҳосил бўлишига имкон беради, натижада кейинги ривожланишнинг барча меъёрий жараёни бузилади [4, 20, 42]. Клиник белгилар чурра-липома шаклланишининг ўзига хос хусусиятларидан келиб чиқади. Ҳосил бўлган тери ости кавариклиги, думба бурмаси юзасида ёғ тўқимасининг мавжудлиги, думба мушакларининг ассиметрик кўриниши сезиларли бўлади. Янги туғилган чақалоқларда 60% ҳолларда гипертрихоз, капилляр гемангиома, дермал синус ёки чуқурча кўринишидаги ўзига

хос тери ўзгаришлари аниқланади. Липомаларнинг ўзи (агар илгари жарроҳлик аралашуви қўлланилмаса) катталашиш қобилиятига эга бўлиб, бола билан бирга ўсади. МРТ диагностикасида орқа мия пардаларига зич ёпишган интрадурал ёғ массаси аниқланади. Бу оғир липома деб аталади. Ушбу симптомокомплекс кўпинча ички органларнинг бошқа қисмлари билан боғланмаган, мустақил мавжуд бўлади, аммо муҳим органларнинг сиқилиши, биринчи навбатда орқа миёга босим билан жараёни оғирлаштиради [3, 27, 49].

Липомиеломенинготселе - тери ости ёғ қатламининг орқа мия туғма чурраси (менинготселе) билан бирикишидир. МРТ диагностикаси натижаларининг таҳлили субарахноидал бўшлиқнинг кенгайиши билан бир вақтда орқа мия канали қисмларининг кенглиги ошганини кўрсатади. Бунда орқа мия босим остида пастга тушиб, беихтиёр менинготселе муҳитига ўтади ва тери ости липомасини бирлаштиради [6, 24, 40]. Ёғ тўқимасининг (липома) орқа мия билан ўзаро таъсири одатда умуртқа каналидан ташқарида ва ўрта чизикдан четда содир бўлади [7, 21, 35]. Бундан ташқари, орқа мия илдизлари керакли йўналишдан ташқарига чиқиб, менинготселе томонида устунлик қилади. Илдизларнинг шакли узунлашган (патологик чўзилган) бўлиб, ҳар қандай ҳаракатга жуда сезгир; патологик жараён (липома) зонасига яқинроқ жойлашган илдизчалар эса, аксинча, қисқа бўлиб, бу орқа миёнинг фиксацияланишига замин яратади. Асосий тузилиш кўрсаткичларига кўра, липомиелотселе ва липомиелошизис каби икки шакл орқа нерв ёйи (спина бифида) бўйлаб патологик жараёни ўз ичига олади (бу МРТ тасвирларида тасдиқланган). Қонуний равишда, орқа мия канали ёғли чурранинг ўлчамига (энига) мос равишда катталашган, аммо менингеал чурра ёки субарахноидал соҳанинг кенгайишига хос бўлган аломатлар кузатилмайди [2, 26, 44]. Бу икки шаклни бир-биридан фақат чегарадош тузилмалар (орқа мия ва ёғ тўқимаси) даражаси ажратиб туради: агар чегара нерв ёйи даражасида бўлса, липомиелотселе, агар умуртқа каналининг ички қисмида жойлашган бўлса, липомиелошизис [1, 15, 31] ҳисобланади. Неонатолог шифокор амалиётида липомиелошизис липомиелотселега қараганда кўпроқ учрасада, ташхис қўйишда улар бир-бирининг ўрнини босувчи сифатида ишлатилади. Чунки оғир липома ва умумий симптомокомплекс туфайли улар ўртасидаги фарқни аниқлаш қийин. Менинготселе - спина бифида орқа қисмидан ўтадиган орқа мия пардаларининг (ўргимчаксимон ва қаттиқ) бирикиши кўринишидаги зичлашишга эга бўлган ЮГГ. Бунда чурранинг ички таркибида асаб

тўқимаси бўлмайди, шунинг учун бу ҳолат кичик органик неврологик бузилишларга олиб келади. Кўринишидан чурра юмшоқ тўқимадан (асосан теридан) иборат бўлган кистага ўхшайди. Бемор туғилганда неонатолог шифокор бел-думғаза соҳасида гемангиома ва шиш (дум) борлигини аниқлайди. Эмбрионал даврда пардаларнинг етилиши турли вақтда содир бўлади. Қаттиқ парда кечроқ етилгани учун ЮГГ - менинготселе хомиладорликнинг 7-8 ҳафталарида ҳосил бўлади. Замонавий тадқиқот усулларига кўра, чурранинг бу шакли шаклланиш назарияси мия пардаси ва эктодерманинг ажралаш жараёнининг бузилиши натижасида юзага келади. Статистик маълумотларга кўра, менинготселенинг тарқалиши тахминан 11% ни ташкил этади, шу билан бирга ЮГГ нинг барча ёпиқ шакллари орасида 2,5% ҳолларда кузатилади. МРТ тасвирларида менинготселе ташқи спираль чурра кўринишида намоён бўлади, чурра қопчаси орқа мия пардалари ва ликвор билан тўлган ҳолда кўринади [14, 28, 46]. T2 - тасвир даражасидаги визуализация усулидан фойдаланганда, баъзи ҳолларда чурра қопчаси ичидаги илдизларни аниқлаш мумкин [11, 19, 41]. ЮГГ нинг яна бир тури миелотсистотселе бўлиб, бу чурранинг ўзига хос хусусияти унинг ички таркиби гидросирингомиелик эканлигидир. Иккинчи фарқи - бу жойлашуви бўлиб, миелотсистотселе умуртқа поғонасининг исталган қисмида учрайди. Агар чурра бел-думғаза чегарасида жойлашган бўлса, у терминал чурра деб аталади, умуртқа поғонасининг юқори қисмида жойлашган бўлса, терминал бўлмаган келиб чиқишга эга ҳисобланади. Миелотсистотселенинг терминал кичик гуруҳи барча ёпиқ чурраларнинг тахминан 6% ини ташкил этади, жинсий хусусиятлари билан ажралиб туради ва кўпинча қизларда учрайди. Терминал турдаги чурраларнинг сабаби патологик бузилишларга (эмбрионал ривожланишнинг бузилиши) мос келиб, иккиламчи омиллар таъсирида юзага келади [12, 30, 36]. Терминал бўлмаган чурралар гуруҳи эса нейрорегуляциянинг бирламчи шаклланиши бузилишига боғлиқ бўлиб, бунда нерв найи эктодермадан ажрала олмайди, бу эса орқа мия даражасидаги нуқсонга олиб келади. Нерв найи бўлинмаганлиги сабабли, кейинчалик фибронейроваскуляр тизимча ҳосил бўлади ва бош мия қаттиқ пардаси даражасида жойлашиб, эктодермага маҳкам бирикади. Ўз навбатида, орқа мия суюқлиги чиқиш йўлини топиб, гидросирингомиелик цистерна ҳосил қилади [13, 33, 37]. Бундай чурраларда МРТ текшируви бўшлиқни эпендимал каналнинг давоми каби гидросирингомиелик таркибий қисм кўринишида кўрсатади, бунда сирингомиелия суюқлиги менинготселе суюқлиги билан қонуний равишда

боғланмайди [16, 32, 48]. Терминал бўлмаган миелотсистотселенинг тасвирланиши умуртқаларнинг бўлиниш зонасида гидросирингомиелик кистанинг орқа томони бўйлаб деворнинг таъкидланишини кўрсатади. Шуни таъкидлаш керакки, орқа миянинг олдинги девори ўзгармаган ҳолда умуртқа каналида жойлашган бўлади [17, 29, 45].

Шундай қилиб, орқа мия туғма чурралари патологик (аномал) касалликларнинг катта ва хилма-хил гуруҳини ташкил этади. Эмбриогенез даврида энг мураккаб шаклланиган аъзо орқа мия ҳисобланади. Барча орқа мия туғма чурралари бўртиб чиқишга моил бўлиб, кўпинча бел-думғаза қисмида кузатилади. Бунда бир тури очик чиқиш хусусиятига эга (тери қопламанинг ёрилиши билан), иккинчиси эса ёпиқ шаклда бўлиб, чурра соҳасидаги тери қопламанинг ўзгариши билан намоён бўлади. Ушбу икки турдан оғир шакли очик тури ҳисобланади. Бу атроф-муҳит билан алоқа туфайли (инфекция; чурра ички таркибининг тузилиши туфайли) хавфли бўлади. Аммо энг эътиборли жихат - юрак-кон томир етишмовчилиги, нафас олишнинг бузилиши, ичак парезлари ва тос аъзолари фаолиятининг издан чиқиши каби асоратлар ҳисобланади (8, 18, 34). Бугунги кунда ташхис қўйишда олтин стандарт сифатида эмбриогенезнинг меъёр ва патологиядаги билимларига асосланган МРТ диагностикаси қўлланилади. Бу қўшимча ген таҳлиллари ва инструментал диагностика усуллари билан биргаликда амалга оширилади.

Адабиётлар:

1. Ахмедиев М.М., Махмудов Ш.Д., Шамсиев А.Т. Врожденные спинномозговые грыжи у детей и их хирургическое лечение // Международный неврологический журнал 8 (30) 2009
2. Белиал Е.С., Худякова Н.А. изменение возбудимости коры мозжечка в раннем постнатальном онтогенезе // Научное издание «Поленовские чтения»: материалы X научно-практической конференции; Санкт-Петербург, 2020. С. 300
3. Иванов С.В., Кенис В.М., Щедрина А.Ю., Онуфрийчук О.Н., Ходоровская А.М., Осипов И.Б., Сарычев С.А. Spina bifida: мультидисциплинарная проблема (обзор литературы) // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2021. Т. 11, № 2. С. 201–213.
4. Иванов Станислав Вячеславович, Кенис Владимир Маркович, Щедрина Анна Юрьевна, Онуфрийчук Олег Николаевич, Ходоровская Алина Михайловна, Осипов Игорь Борисович, Сарычев Сергей Александрович Spina bifida: мультидисциплинарная проблема (обзор литературы). Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии,

(2021). 11 (2), 201-213.

5. Кокорина НВ, Малиновская ЮВ, Ершова-Павлова АА. Эпидемиологический мониторинг врожденной спинномозговой грыжи в условиях антропогенной нагрузки у населения Беларуси. Журнал Белорусского государственного университета. Экология. 2020;2:67–77.

6. Ризаев Ж. А., Агабабян И. Р., Исмоилова Ю. А. Мировой опыт работы специализированных клиник по лечению больных с хронической сердечной недостаточностью //Вестник врача. – 2021. – №. 3. – С. 100.

7. Ризаев Ж. А., Агабабян И. Р. Связь заболеваний пародонта с острым коронарным синдромом (литературный обзор) //Журнал биомедицины и практики. – 2022. – Т. 7. – №. 4. – С. 252.

8. Ризаев Ж. А. и др. Значение коморбидных состояний в развитии хронической сердечной недостаточности у больных пожилого и старческого возраста //Достижения науки и образования. – 2022. – №. 1 (81). – С. 75-79.

9. Ризаев Ж. А., Хакимова С. З. Фармакодинамика и клиническое применение хондропротекторов при неврологических проблемах //Uzbek journal of case reports. – 2023. – Т. 3. – №. 2. – С. 44-47.

10. Ризаев Ж. А., Хакимова С. З. Хроническая усталость при рассеянном склерозе и тактика дальнейшего лечения //Доктор ахборотномаси Вестник врача Doctor's herald. – С. 62.

11. Ризаев Ж. А. и др. Дополнительные подходы к функциональной и визуализационной диагностике головного мозга при разработке индивидуализированных стратегий помощи для пациентов с неврологическими проблемами //Uzbek journal of case reports. – 2023. – Т. 3. – №. 4. – С. 15-19.

12. Ризаев Ж. А., Хакимова С. З., Заболотских Н. В. Результаты лечения больных с хроническим болевым синдромом при дорсопатии бруцеллезного генеза //Uzbek journal of case reports. – 2022. – Т. 2. – №. 3. – С. 18-25.

13. Сырчин Эдуард Федорович Синдром «фиксированного спинного мозга» при дизрафиях каудального отдела позвоночника и спинного мозга у детей // Автореф. дис...к.м.н., Пермь 2005, 20 с.

14. Хабибов И.М., Бердиев Р.Н. Врожденные пороки развития невральнoй трубки – spina bifida (спинномозговая грыжа) в Республике Таджикистан. Здравоохранение Таджикистана. 2023;(3):74-79.

15. Чудаков В.Б., Цап Н.А., Полежаева О.П., Шумихина Т.Л. Методы оперативного лечения спинномозговых грыж у детей грудного возраста / Детская нейрохирургия: материалы II Всероссийской конференции; под ред. С.К.

Горелышева, Екатеринбург, 27-29 июня 2007 г. - М.: МАКС Пресс, 2007. - с.105-106. - ISBN 978-5-317-01994-5.

16. Agopian AJ, Canfield MA, Olney RS, Lupo PJ, Ramadhani T, Mitchell LE, Shaw GM, Moore CA. Spina bifida subtypes and sub-phenotypes by maternal race/ethnicity in the National Birth Defects Prevention Study. Am J Med Genet Part A. 2012;158A:109–115.

17. Agopian AJ, Canfield MA, Olney RS, Lupo PJ, Ramadhani T, Mitchell LE, Shaw GM, Moore CA. Spina bifida subtypes and sub-phenotypes by maternal race/ethnicity in the National Birth Defects Prevention Study. Am J Med Genet Part A. 2012;158A:109–115.

18. Asemi-Rad A, Heidari Z, Mahmoudzadeh-Sagheb H, Mehdipour Y, Moudi B, Sheibak N, Ebrahimi S. “Prevalence of congenital anomalies and related factors in live births in Zahedan, Southeast of Iran: A cross-sectional study,” // J Reprod BioMed 2023; 21: 647–656.

19. Calzolari E, Bianchi B, Dolk H, Stone D, Milan M, EUROCAT Working Group Are omphalocele and neural tube defects related congenital anomalies?: Data from 21 registries in Europe (EUROCAT) Am J Med Genet. 1997;72:79–84.

20. Collins JS, Atkinson KK, Dean JH, Best RG, Stevenson RE. Long term maintenance of neural tube defects prevention in a high prevalence state. J Pediatr. 2011;159:143–149.e2.

21. Hassan Aboughalia, Sakura Noda, Teresa Chapman, Margarita V. Revzin, Gail H. Deutsch, Samuel R. Browd, Douglas S. Katz, and Mariam Moshiri Multimodality Imaging Evaluation of Fetal Spine Anomalies with Postnatal Correlation // RadioGraphics, 2021, № 7(41), 2176-2192

22. Holmes LB, Driscoll SG, Atkins L. Etiologic heterogeneity of neural-tube defects. N Engl J Med. 1976;294:365–369.

23. Holmes LB, Driscoll SG, Atkins L. Etiologic heterogeneity of neural-tube defects. N Engl J Med. 1976;294:365–369.

24. Holmes LB, Driscoll SG, Atkins L. Etiologic heterogeneity of neural-tube defects. N Engl J Med. 1976;294:365–369.

25. Jenkinson MD, Campbell S, Hayhurst C, Clark S, Kandasamy J, Lee MK, Flynn A, Murphy P, Mallucci CL. Cognitive and functional outcome in spina bifida-Chiari II malformation. Childs Nerv Syst. 2011;27:967–974.

26. Jenkinson MD, Campbell S, Hayhurst C, Clark S, Kandasamy J, Lee MK, Flynn A, Murphy P, Mallucci CL. Cognitive and functional outcome in spina bifida-Chiari II malformation. Childs Nerv Syst. 2011;27:967–974.

27. Juranek J, Salman MS. Anomalous development of brain structure and function in spina bifida

- myelomeningocele. Dev Disabil Res Rev. 2010;16:23–30.
- 28.Juranek J, Salman MS. Anomalous development of brain structure and function in spina bifida myelomeningocele. Dev Disabil Res Rev. 2010;16:23–30.
- 29.Kalien B, Robert E, Harris J. Associated malformations in infants and fetuses with upper or lower neural tube defects. Teratology. 1998;57:56–63.
- 30.Kalien B, Robert E, Harris J. Associated malformations in infants and fetuses with upper or lower neural tube defects. Teratology. 1998;57:56–63.
- 31.Kalien B, Robert E, Harris J. Associated malformations in infants and fetuses with upper or lower neural tube defects. Teratology. 1998;57:56–63.
- 32.Martinez-Frias ML. Primary midline developmental field. I. Clinical and epidemiological characteristics. Am J Med Genet. 1995;56:374–381.
- 33.Mazzola, C. A., Albright, A. L., Sutton, L. N., Tuite, G. F., Hamilton, R. L., Pollack, I. F. Dermoid inclusion cysts and early spinal cord tethering after fetal surgery for myelomeningocele. The New England journal of medicine, (2002). 347(4), 256–259.
- 34.Medical Research Council Vitamin Study Research Group. Prevention of neural tube defects: Results of the Medical Research Council Vitamin Study. Lancet. 1991;338:131–137.
- 35.Medical Research Council Vitamin Study Research Group. Prevention of neural tube defects: Results of the Medical Research Council Vitamin Study. Lancet. 1991;338:131–137.
- 36.Mitchell, L. E., Adzick, N. S., Melchionne, J., Pasquariello, P. S., Sutton, L. N., Whitehead, A. S. (2004). Spina bifida. Lancet (London, England), 364(9448), 1885–1895.
- 37.Monteiro D, Sarmento Gonçalves I, Godinho C, et al Prenatal diagnosis of fetal hemivertebra at 12 weeks of gestationBMJ Case Reports CP 2022;15:e251293.
- 38.Opitz JM, Gilbert EF. CNS anomalies and the midline as a “developmental field” Am J Med Genet. 1982;12:443–455.
- 39.Opitz JM, Gilbert EF. CNS anomalies and the midline as a “developmental field” Am J Med Genet. 1982;12:443–455.
- 40.Parker SE, Mai CT, Canfield MA, Rickard R, Wang Y, Meyer RE, Anderson P, Mason CA, Collins JS, Kirby RS, Correa A. Updated National Birth Prevalence estimates for selected birth defects in the United States, 2004–2006. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2010;88:1008–1016.
- 41.Parker, S. E., Yazdy, M. M., Mitchell, A. A., Demmer, L. A., & Werler, M. M. A description of spina bifida cases and co-occurring malformations, 1976–2011. // American journal of medical genetics. Part A, (2014). 164A(2), 432–440.
- 42.Parker, S. E., Yazdy, M. M., Mitchell, A. A., Demmer, L. A., & Werler, M. M. (2014). A description of spina bifida cases and co-occurring malformations, 1976–2011. American journal of medical genetics. Part A, 164A(2), 432–440.
- 43.Rittler M, Lopez-Camelo J, Castilla EE. Sex ratio and associated risk factors for 50 congenital anomaly types: Clues for causal heterogeneity. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2004;70:13–19.
- 44.Shaw GM, Carmichael SL, Kaidarova Z, Harris JA. Differential risks to males and females for congenital malformations among 2.5 million California births, 1989–1997. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2003;67:953–958.
45. Shaw GM, Velie EM, Schaffer D. Risk of neural tube defect-affected pregnancies among obese women. JAMA. 1996;275:1093–1096.
- 46.Stevenson RE, Allen WP, Pai GS, Best R, Seaver LH, Dean J, Thompson S. Decline in prevalence of neural tube defects in a high-risk region of the United States. Pediatrics. 2000;106:677–683.
- 47.Stevenson RE, Seaver LH, Collins JS, Dean JH. Neural tube defects and associated anomalies in South Carolina. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2004;70:554–558.
- 48.Stevenson RE, Seaver LH, Collins JS, Dean JH. Neural tube defects and associated anomalies in South Carolina. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2004;70:554–558.
- 49.Trapp, B., de Andrade Lourenção Freddi, T., de Oliveira Moraes Hans, M., Fonseca Teixeira Lemos Calixto, I., Fujino, E., Alves Rojas, L. C., Burlin, S., Cerqueira Costa, D. M., Carrete Junior, H., Abdala, N., Tobaru Tibana, L. A., Takehara, E. T., & Dalul Gomez, G. A Practical Approach to Diagnosis of Spinal Dysraphism. Radiographics: a review publication of the Radiological Society of North America, Inc, (2021). 41(2), 559–575.

РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННЫХ СПИННОМОЗГОВЫХ ГРЫЖ: СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ В НЕВРОЛОГИИ

Файзимуродов Ф.Т., Гайбиев А.А., Хурсанов Ё.Э.

Резюме. В данном обзоре литературы описано, что врожденные грыжи спинного мозга составляют большую и разнообразную группу патологических (аномальных) заболеваний. В период эмбриогенеза самым сложным формирующимся органом является спинной мозг. Все врожденные спинномозговые грыжи имеют тенденцию к выпячиванию и чаще наблюдаются в пояснично-крестцовом отделе. При этом один тип имеет открытый выход (с разрывом кожного покрова), а другой - закрытый, проявляющийся изменением кожного покрова в области грыжи. Из этих двух видов тяжелая форма считается открытой. Это опасно из-за контакта с окружающей средой (инфекция; из-за структуры внутреннего содержимого грыжи).

Ключевые слова: врожденная спинномозговая грыжа, менингорадикулоцеле, люмбо-перитонеальный шунт.