

СПИНАЛЬНИЙ ДІЗРАФІЗМ: ПРЕНАТАЛЬНА ДІАГНОСТИКА, КЛІНІКО-НЕВРОЛОГІЧНІ ОСОБЛИВОСТІ, ВИПАДКИ З ПРАКТИКИ

*І.Ю. Гордієнко, Т.В. Авраменко, О.А. Шевченко, О.М. Тарапурова, А.В. Величко,
Г.О. Гребініченко*
ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології НАМН України»

Резюме

У статті наведено основні відомості про актуальну проблему сучасної медицини — спинальний дізрафізм, зокрема *spina bifida*. Незважаючи на певні досягнення пренатальної діагностики та профілактичних заходів, зазначена аномалія є однією з поширених вроджених аномалій та значним чинником дитячої інвалідності. Це обумовлює необхідність підвищення ефективності пренатальної та постнатальної діагностики для попередження і лікування зазначеної вади. Наведені клінічні випадки з практики з 9 пренатальними ультразвуковими та МРТ фото.

Ключові слова

Спинальний дізрафізм, *spina bifida*, вроджені аномалії ЦНС, пренатальна та клінічна діагностика, лікування.

До спинальних дізрафізмів необхідно віднести значну групу вроджених аномалій розвитку хребта та спинного мозку. При цьому слід відзначати прихований спинальний дізрафізм (*spina bifida occulta*), коли немає порушення цілісності шкірних покривів над дефектом хребців, і відкрите розщеплення хребта, при якому є порушення цілісності шкірних покривів над незрощеною ділянкою хребта з форму-

© І.Ю. Гордієнко, Т.В. Авраменко, О.А. Шевченко, О.М. Тарапурова, А.В. Величко, Г.О. Гребініченко

ванням гризового випинання, вмістом якого може бути спинний мозок та його оболонки. У свою чергу, у разі відкритого розщеплення хребта необхідно виділити такі варіанти *spina bifida*, як менингоцеле та мієломенінгоцеле [1].

У деяких випадках прихований спинальний дізрафізм може не супроводжуватися ніякою неврологічною патологією, якщо відзначено тільки розщеплення дужки одного-двох хребців. Однак приховані спинальні дізрафізми



включають такі нозології, як синдром фіксованого спинного мозку (аномально низьке розташування кінцевої частини спинного мозку — конуса), розщеплення спинного мозку (діастематомієлія — наявність усередині спинномозкового каналу кісткової, хрящової або фіброзної перегородки, яка повністю або частково роз'єднує спинний мозок уздовж на дві половини), мієлодисплазія, дорзальний дермальний синус, що супроводжується вираженою неврологічною симптоматикою у вигляді нижнього парапарезу, зниженням м'язового тону, м'язовими атрофіями, нетриманням сечі й калу, зниженням чутливості в ногах і промежини, деформаціями хребта тощо [2, 3].

Необхідно зазначити, що *spina bifida* виникає внаслідок порушення процесу закриття нервової трубки і відноситься до групи «дефектів нервової трубки». Частота виникнення дефектів нервової трубки становить від 0,2 на 1000 новонароджених у Фінляндії та Японії до 2 на 1000 в Ірландії і Мексиці — у середньому 1 на 1000 новонароджених [4-8].

Spina bifida виникає на 3-4-му тижнях вагітності і може бути не тільки в ізольованому вигляді, але поєднуватись також з іншими вадами нервової системи і більше ніж із 40 синдромами множинних вад розвитку, з найчастішою локалізацією в попереково-крижовій ділянці або в шийному відділі хребта. Це призводить до можливих складнощів хірургічної корекції, соціальної адаптації і відхилень розвитку таких пацієнтів. Незважаючи на певні досягнення методів пренатальної діагностики і профілактичних заходів, вказана аномалія є однією з розповсюджених вроджених аномалій і часто призводить до інвалідності. Це визначає актуальність даного питання й, зокрема, оптимізації пренатальної і постнатальної діагностики, попередження і лікування вказаної вади [9, 10].

У медично-ембріологічному аспекті слід відзначити, що нервова трубка в людини формується з ектодерми та її замикання відбувається на 21-28-й день після зачаття. У разі порушення процесів формування нервової трубки внаслідок негативного впливу різних шкідливих чинників, залежно від місця виявлення дефекту, відбувається утворення *spina bifida* або аненцефалії. Порушення замикання цефа-

лічної частини нервової трубки призводить до аненцефалії, у разі порушення закриття кaudальної частини — до *spina bifida*. Менінгоцеле виникає, коли кістки хребта не закривають повністю спинний мозок, а мозкові оболонки випинають через дефект у вигляді «мішечка», що містить рідину. Цей «мішечок» складається з трьох шарів: твердої мозкової оболонки, павутинної оболонки і м'якої мозкової оболонки. Частота поєднання з гідроцефалією становить близько 25% випадків. У більшості випадків спинний мозок і нервові корінці нормальні або з помірним дефектом, іноді «мішечок» мозкових оболонок може бути вкритий шкірою. Існує загроза інфікування мозкових оболонок. У даному варіанті *spina bifida* проводиться хірургічне лікування [11, 12]. Мієломієноцеле (*spina bifida cystica*) є найбільш тяжкою формою і становить близько 75% серед усіх форм *spina bifida*. У разі даної форми *spina bifida* через дефект хребта виходить частина спинного мозку (мозкова грижа). Іноді «мішечок» зі спинним мозком може бути вкритий шкірою, в інших випадках назовні можуть виходити сама тканина мозку і нервові корінці, а вираженість неврологічних проявів і порушень буде пов'язана з локалізацією і тяжкістю дефекту спинного мозку з високою загрозою інфікування. У разі залучення в процес кінцевого відділу спинного мозку можуть відзначатися порушення тільки сечового міхура і кишечника. У випадку більш тяжких дефектів може бути поєднання порушень функції сечового міхура і кишечника з паралічами ніг. Частота гідроцефалії становить 70-80%. Даний варіант *spina bifida* потребує обов'язкового оперативного втручання [13-15].

Серед негативних чинників впливу щодо виникнення *spina bifida* слід відзначити спадкові чинники, зокрема успадкований генетичний дефект від одного з батьків, і несприятливі чинники зовнішнього середовища (фізичного, хімічного, біологічного характеру), що сприяє виникненню генетичних мутацій, однак всі патогенетичні механізми виникнення даної патології на сьогодні остаточно невідомі. З найбільшою імовірністю має місце поєднаний вплив різних чинників і чинників ризику. Ризик народження другої дитини з дефектом нервової трубки (якщо перша народилася

з цією аномалією) становить 3% і може бути зменшений до 1% у разі приймання фолієвої кислоти у великій дозі (4 мг за добу перед зачаттям і в першому триместрі вагітності). У разі обстеження жінки слід звернути увагу на наявність в анамнезі завмерлої вагітності, викиднів, передчасних пологів. Були виділені певні мутації в гені *VANGL1* в родинних із дефектами нервової трубки, що дає підставу вважати їх як значний чинник ризику даної патології [1, 16, 17].

Діагностика спинальних дізрафізмів є важливим і соціальним завданням, оскільки для дітей із даними аномаліями характерними особливостями є порушення стато-кінетичного розвитку, функції тазових органів із проблемами адаптації в суспільстві. Таких наслідків можна уникнути за допомогою своєчасного переривання вагітності чи хірургічної корекції аномалії в ранньому постнатальному періоді. Це можливо тільки за умов точної пренатальної діагностики. Слід також відзначити, що сучасний стан розвитку медицини дозволяє проводити оперативне лікування *spina bifida* під час вагітності, зазвичай між 19 і 26-м тижнями вагітності. Хірургічне втручання після 26-го тижня вагітності не показало суттєвих переваг виконання таких операцій [18-20]. Було відзначено, що в дітей, яким була проведена хірургічна корекція *spina bifida* в утробі матері, меншою мірою розвивається гідроцефалія, вони менше потребують виконання лікворо-шунтуючих операцій, але їх здатність ходити і функції тазових органів істотно не поліпшуються. Необхідно відзначити й певний ризик переривання вагітності в разі виконання подібних операцій. Переважно ці оперативні втручання проводилися і проводяться в США. Європейський досвід хірургічної корекції *spina bifida* виражений меншою мірою. У цьому зв'язку слід зазначити порівняно недавнє повідомлення в серпні 2014 року про 100 виконаних оперативних втручань протягом попередніх 3 років із приводу мієломенінгоцеле під час вагітності (між 19 і 26-м тижнями) в дитячому шпиталі м. Філадельфії. При цьому як критерії включення в цю програму розглядалися плоди з одноплідної вагітності в терміні гестації 19-26 тижнів, в яких за допомогою пренатальної ехографії і магнітно-резонанс-

ної томографії діагностовано і підтверджено мієломенінгоцеле, рівень ураження T1-S1 і вентрикуломегалія менше ніж 17 мм. Особлива увага приділялась нормальному каріотипу плода та відсутності інших аномалій [21].

Пренатальна діагностика дефектів нервової трубки в основному здійснюється шляхом ультрасонографії, визначення рівня альфа-фетопротеїну та МРТ — залежно від терміну гестації. Необхідно відзначити, що в нормі на поздовжньому січненні хребта плода починаючи з 14-го тижня вагітності візуалізуються три центри осифікації кожного хребця (одне на тілі хребця й по одному з кожного боку на зчленуванні між тілом і поперечними відростками). Дані центри осифікації оточують нервову трубку і на поздовжньому січненні залежно від орієнтації датчика мають вигляд двох або трьох паралельних ліній. У разі наявності *spina bifida* остисті відростки хребців при поперечному скануванні не змикаються, у випадку менінгоцеле або мієломенінгоцеле в ділянці дефекту визначається гризовий мішок [22-24].

У деяких випадках при проведенні методу ультрасонографії не завжди можлива чітка візуалізація досліджуваних анатомічних структур унаслідок незручного положення плода, рубців передньої черевної стінки, ожиріння жінки тощо. У таких випадках застосування магнітно-резонансної томографії після 18-го тижня вагітності дозволяє отримати чітке зображення необхідної анатомічної ділянки за відсутності шкідливого впливу на плід, уточнити і підтвердити діагноз для вирішення питання про подальшу тактику ведення вагітності з визначенням прогнозу для життя і здоров'я майбутньої дитини [25, 26].

Серед суттєвих неврологічних аспектів, що супроводжують *spina bifida*, слід зазначити у 80-90% випадків наявність гідроцефалії; поєднання *spina bifida* з аномалією мозочка, зокрема з мальформацією (синдромом) Арнольда-Кіарі II типу (каудальна дислокація нижніх відділів хробака мозочка, довгастого мозку та IV шлуночка, характерною ознакою є поєднання з мієломенінгоцеле в поперековому відділі, утруднення вільної циркуляції спинномозкової рідини і розвиток гідроцефалії). Мальформація Арнольда-Кіарі II типу зустрічається



у співвідношенні 2 на 1000 живонароджених, а за даними аутопсії, серед дітей із мієломенінгоцеле мальформацію Арнольда-Кіарі II типу виявляють у 95% випадків [27, 28].

Наводимо кілька прикладів дізрафізмів у плодів у різні терміни вагітності, що були пренатально діагностовані у відділенні медицини плода ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології НАМН України» (рис. 1-9).

Клінічний пренатальний випадок 1. Вагітна Ш., 39 р. Дані ультразвукового обстеження плода. Положення плода нестійке. Голівка з нерівними контурами у вигляді «лимона». Мигдалики мозочка зміщені до спинномозкового каналу у великий потиличний отвір. Бокові шлуночки головного мозку — 9,5 мм. У крижово-куприковому відділі хребта визначається розщеплення спинномозкового каналу, від якого виходить ехо-негативне утворення округлої форми розмірами 32x30x31 мм, вкрите оболонкою.

Діагноз: Вагітність 19-20 тижнів. ВВР ЦНС у плода: Spina bifida cystica (менінгоцеле). Вентрикуломегалія. Синдром Арнольда-Кіарі.

Клінічний пренатальний випадок 2. Вагітна Б., 33 р. Дані ультразвукового обстеження плода. Положення плода поздовжнє, головне. Голівка плода у вигляді «лимона». Мозочок зміщений до спинномозкового каналу. Велика цистерна не визначається. Бокові шлуночки головного мозку розширені до 12 мм. У попереково-крижовому відділі хребта визначається розщеплення тіл хребців (spina bifida) розмірами 16x6 мм.

Діагноз: Вагітність 19-20 тижнів. ВВР ЦНС у плода: Гідроцефалія. Spina bifida occulta. Синдром Арнольда-Кіарі.

Клінічний пренатальний випадок 3. Вагітна Д., 29 р. Дані ультразвукового обстеження плода: положення плода поздовжнє, головне. Голівка значно збільшена, розміри відповідають 39 тижням вагітності. Правий боковий шлуночок головного мозку розширений до 23 мм, лівий — до 45 мм. Структури мозку патологічно змінені. Мозочок зміщений до спинномозкового каналу в потиличний отвір. У попереково-крижовому відділі хребта визначається розщеплення тіл хребців розмірами 16x6 мм.

Діагноз: Вагітність 34-35 тижнів. ВВР ЦНС у плода: Гідроцефалія. Spina bifida occulta. Синдром Арнольда-Кіарі.

Клінічний пренатальний випадок 4. Вагітна М., 25 р. Дані ультразвукового обстеження плода. Положення плода поздовжнє, сідниці внизу, голівка в ділянці дна матки. Розміри плода відповідають 24 тижням вагітності. Мозочок зміщений через потиличний отвір у спинномозковий канал, велика цистерна не візуалізується. У попереково-крижовому відділі хребта визначається розщеплення тіл хребців розмірами 17x8 мм (рис. 7, 8).

Діагноз: Вагітність 24 тижні. ВВР ЦНС у плода: Spina bifida occulta. Синдром Арнольда-Кіарі.

Для уточнення діагнозу з метою вибору тактики подальшого ведення вагітності та методу розродження вагітна була скерована на МРТ плода. Було підтверджено діагноз spina bifida occulta. Крім цього, визначена тяжкість вади: Синдром Арнольда-Кіарі III (рис. 9).

Таким чином, МРТ не тільки допомагає провести верифікацію пренатального ультразвукового діагнозу, але й визначити тяжкість вади та прогноз для плода й новонародженого, що демонструє покращення ефективності пренатальної діагностики. На підставі комплексного застосування методів УЗД і МРТ під час вагітності можливо остаточно визначити і підтвердити наявність спинальних дізрафізмів, а також встановити наявність чи відсутність інших аномалій розвитку, в тому числі головного мозку. При цьому слід зазначити певні переваги методів УЗД і МРТ. До переваг методу УЗД слід віднести більш чітку візуалізацію кісткових структур і хребців, а до переваг методу МРТ — відображення патологічних змін у будь-якій площині з високим контрастним і просторовим розрізненням зображень, візуалізацію внутрішніх органів, структур головного мозку і, зокрема, рідинних структур, чіткого диференціювання між різними типами spina bifida: spina bifida occulta, менінгоцеле і мієломенінгоцеле (spina bifida cystica). Тому в разі підозри, сумнівів щодо патології хребта і спинного мозку при виконанні УЗ-обстеження необхідним є проведення додаткового МРТ-обстеження з метою остаточної верифікації діагнозу, виключення інших аномалій

Рисунок 1

Голівка плода у вигляді «лимона»

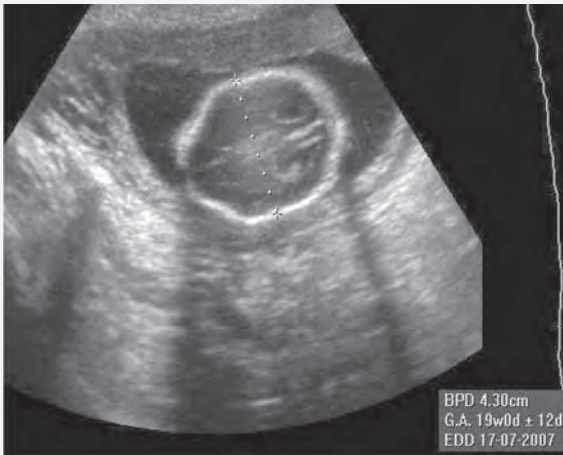


Рисунок 2

Spina bifida cystica (менінгоцеле): а — поперечне сканування; б — поздовжнє сканування

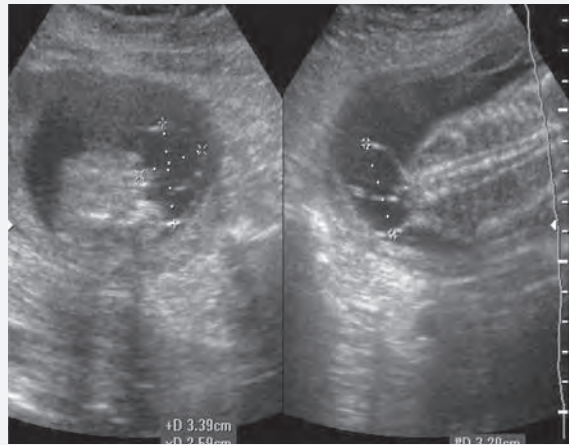


Рисунок 3

Голівка плода у вигляді «лимона»

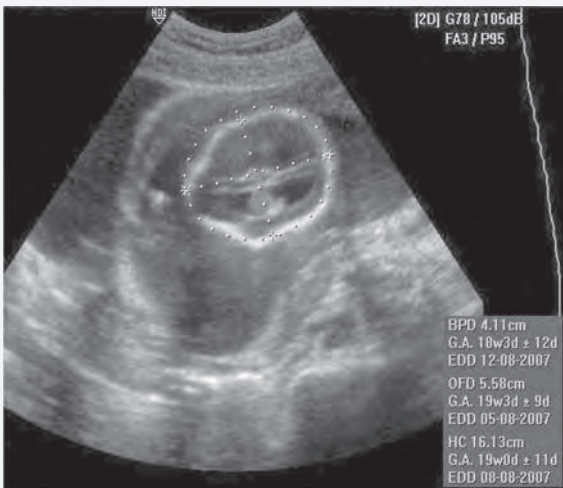


Рисунок 4

Spina bifida occulta



Рисунок 5

Гідроцефалія плода

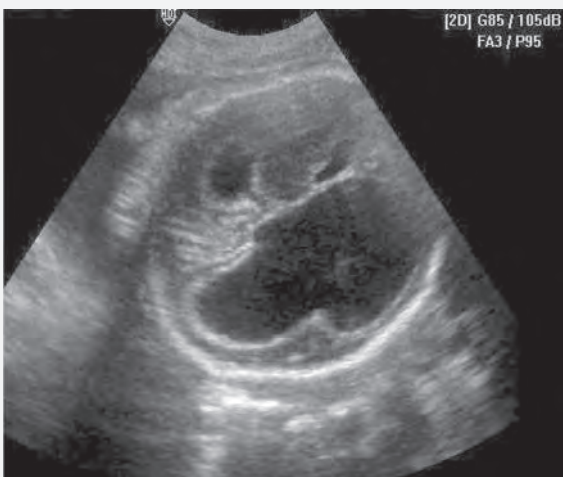


Рисунок 6

Spina bifida occulta



Рисунок 7

Мозочок плода зміщений у спинномозковий канал

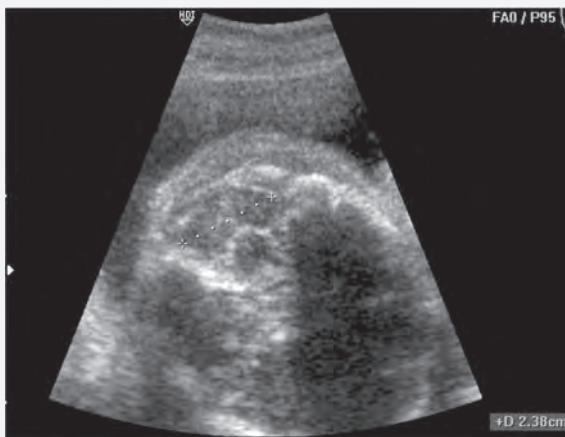


Рисунок 8

Spina bifida occulta в попереково-крижовому відділі хребта



Рисунок 9

Пренатальна МРТ. Синдром Арнольда-Кіарі III



розвитку, визначення ступеня тяжкості ураження і тактики ведення вагітності, пологів і раннього постнатального періоду.

Більше ніж у 50% випадків у дітей із мієломенінгоцеле відзначена аномалія мозолистого тіла різного ступеня вираженості. Одна з важливих функцій мозолистого тіла — забезпечення можливості міжпівкульного гальмування для диференціації активності півкуль і більш ефективної обробки інформації. Від якості міжпівкульної взаємодії залежить і рівень інтелекту. Аномалія мозолистого тіла з порушенням його функції може відігравати істотну роль у виникненні відхилень розвитку, неврологічних і психічних розладів — аутизму, шизофренії, синдрому дефіциту уваги і гіперактивності, дизлексії тощо [29, 30].

У 20% дітей зі spina bifida спостерігаються й інші вроджені вади розвитку центральної нервової системи (полімікрогірія, церебральні і мозочкові гетеротопії тощо), а 10% дітей зі spina bifida мають затримку розумового розвитку. Також було відзначено, що в дітей із цією патологією має місце збільшення частоти синдрому дефіциту уваги з гіперактивністю порівняно з контрольною групою здорових дітей (31 і 17% відповідно), а також спостерігаються проблеми з навчанням у школі [31-33].

Нижче наводимо клінічний випадок пацієнта Р., 6 р., що проходив обстеження та лікування у відділенні дитячої психоневрології ДУ «ІПАГ НАМН України». Дитина надійшла у відділення зі скаргами на порушення функції тазових органів у вигляді енурезу, енкопрезу (виділення сечі краплями, міг не втримати кал), головний біль, особливо при зміні погодних умов і втомі.

Анамнестичні дані: дитина була від першої вагітності на тлі загрози переривання в першому триместрі через анемію та фетоплацентарну недостатність. Професійна діяльність матері була пов'язана зі шкідливостями (робота на фабриці взуття, контакт із лаками й фарбами). Розродження відбулося природним шляхом на 40-41-му тижнях, маса при народженні становила 3670 г, довжина тіла — 54 см, оцінка за шкалою Апгар — 6/7 балів. На другий день дитину було прооперовано з приводу спинномозкової грижі. Подальший розвиток відбувався із затримкою. Голову по-

чав утримувати з 4 місяців, сидіти — з 8 місяців, ходити — з 1 року 6 місяців. Судом не було. Періодично проходив курси реабілітаційного лікування за місцем мешкання. Згідно з проведеною комп'ютерною томографією були ознаки внутрішньої лікворної гіпертензії з оклюзією на рівні прозорої перетинки.

У неврологічному статусі — обвід голови 53 см, функції черепних нервів без особливостей. Тонус помірний, сухожилкові рефлекси, d=s, спастичні; черевні рефлекси позитивні, легко зникають. Хода звичайна. Мало місце порушення функції тазових органів у вигляді енурезу, енкопрезу. Сечовиділення краплями (периферичний тип нетримання сечі — істинне нетримання сечі).

Згідно з проведеною магнітно-резонансною томографією головного мозку були визначені МР-ознаки вродженої аномалії розвитку — мальформації Арнольда-Кіарі II типу.

Заключний діагноз: Вроджена вада розвитку (мальформація Арнольда-Кіарі II типу), стан п/о з приводу спинномозкової грижі поперекового відділу хребта, порушення функції тазових органів у вигляді енурезу, енкопрезу.

Після проведення курсу лікування була рекомендована комісія ЛКК за місцем мешкання з метою вирішення питання про державну соціальну допомогу.

Цей випадок підкреслює *необхідність* обов'язкового проведення магнітно-резонансної томографії головного мозку в разі наявності в дитини spina bifida, що дозволяє діагностувати й інші аномалії розвитку головного мозку в поєднанні зі spina bifida. Найбільш частою серед них є мальформація Арнольда-Кіа-

рі II типу, яка поєднується з мієломенінгоцеле в поперековій ділянці і в деяких випадках реєструється як ізольований варіант spina bifida. Також у даному випадку в дитини мали місце лікворо-динамічні порушення з частим головним болем. У нормі спинномозкова рідина циркулює в субарахноїдальних просторах головного та спинного мозку, а на рівні великого потиличного отвору субарахноїдальні простори головного і спинного мозку з'єднуються для забезпечення вільного відтоку ліквору від головного мозку. У разі аномалії Арнольда-Кіарі (опущення стовбура головного мозку та мигдаликів мозочка у великий потиличний отвір) низько розташовані мигдалики мозочка ускладнюють вільну циркуляцію спинномозкової рідини між головним і спинним мозком із розвитком лікворо-динамічних порушень і головним болем, що спостерігалось в даній дитини.

Таким чином, оптимізація пренатальної й постнатальної діагностики, впровадження нових технологій, встановлення клініко-морфологічних особливостей вроджених вад розвитку з ураженням центральної нервової системи в дітей і прогностичної значущості чинників ризику їх формування зі створенням комплексної системи надання діагностично-прогностичної та лікувально-профілактичної допомоги є одним із головних і перспективних напрямків сучасної медицини. Особливе значення має питання формування груп ризику вагітних і профілактики дефектів нервової трубки, які є одними з розповсюджених вад розвитку й суттєвим чинником дитячої інвалідності.

Надійшла до редакції 12.09.2016 р.

Список використаної літератури

1. Mitchell L.E. Spina bifida // Lancet. — 2004. — Vol. 364 (9448). — P. 1885-1895.
2. Tortori-Donati P., Rossi A., Cama A. Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification // Neuroradiology. — 2000. — Vol. 42 (7). — P. 471-491.
3. Thompson D.N.P. Spinal dysraphic anomalies; classification, presentation and management // Paediatrics and Child Health. — Vol. 20 (9). — 2010. — P. 397-403.
4. Бицадзе В.О., Макацария А.Д. Принципы профилактики развития дефектов нервной трубки плода // Фарматека. — 2007. — № 1. — С. 26-28.
5. Canfield M.A., Marengo L., Ramadhani T.A. The prevalence and predictors of anencephaly and spina bifida in Texas // Paediatr. Perinat. Epidemiol. — 2009. — Vol. 23 (1). — P. 41-50.
6. Williams L.J., Rasmussen S.A., Flores A. Decline in the prevalence of spina bifida and anencephaly by race/ethnicity: 1995-2002 // Pediatrics. — 2005. — Vol. 116 (3). — P. 580-586.
7. Mitchell L.E. Epidemiology of neural tube defects // Am. J. Med. Genet. C Semin. Med. Genet. — 2005. — Vol. 135. — P. 88-94.
8. Nikkilä A., Rydhström H., Källén B. The incidence of spina bifida in Sweden 1973-2003: the effect of prenatal diagnosis // European Journal of Public Health. — 2006. — Vol. 16 (6). — P. 660-662.
9. Еликбаев Г.М., Хачатрян В.А., Карабеков А.К. Врожденные спинальные патологии у детей. — Шымкент, 2008. — 80 с.



10. Botto L.D., Moore C.A., Khoury M.J. Neural tube defects // *N. Engl. J. Med.* — 1999. — Vol. 341. — P. 1509-1519.
11. Gutierrez F.R., Woodard P.K., Fleishman M.J. et al. Normal anatomy and congenital anomalies of the spine and spinal cord. In: Osborn A.G., Maack H., eds. *Diagnostic neuroradiology*. 1st ed. St. Louis: Mosby; 1994. — P. 785-819.
12. Mizuno J., Nakagawa H., Yamada T., Watabe T. Intrathoracic giant meningocele developing hydrothorax: a case report // *J. Spinal Disord. Tech.* — 2002. — Vol. 15. — P. 529-532.
13. Dias M.S. Neurosurgical management of myelomeningocele (spina bifida) // *Pediatr. Rev.* — 2005. — Vol. 26. — P. 50-60.
14. Fletcher J.M., Copeland K., Frederick J.A. Spinal lesion level in spina bifida: a source of neural and cognitive heterogeneity // *J. Neurosurg.* — 2005. — Vol. 102 (Suppl. 3). — P. 268-279.
15. Vinck A., Nijhuis-van der Sanden M.W., Roeleveld N.J. Motor profile and cognitive functioning in children with spina bifida // *Eur. J. Paediatr. Neurol.* — 2010. — Vol. 14 (1). — P. 86-92.
16. Kibar Z., Torban E., McDearmid J.R., Reynolds A. Mutations in VANGL1 Associated with Neural-Tube Defects // *N. Engl. J. Med.* — 2007. — Vol. 356. — P. 1432-1437.
17. Sebold C.D., Melvin E.C., Siegel D. Recurrence risks for neural tube defects in siblings of patients with lipomyelomeningocele // *Genet. Med.* — 2005. — Vol. 7. — P. 64-67.
18. Adzick N.S. Fetal myelomeningocele: natural history, pathophysiology, and in-utero intervention // *Semin. Fetal. Neonatal. Med.* — 2010. — Vol. 15 (1). — P. 9-14.
19. Chen C.P. Prenatal diagnosis, fetal surgery, recurrence risk and differential diagnosis of neural tube defects // *Taiwan J. Obstet. Gynecol.* — 2008. — Vol. 47. — P. 283-290.
20. Adzick N.S., Thom E.A., Spong C.Y., Brock J.W. A Randomized Trial of Prenatal versus Postnatal Repair of Myelomeningocele // *N. Engl. J. Med.* — 2011. — Vol. 364. — P. 993-1004.
21. Moldenhauer J.S., Soni S., Rintoul N.E., Adzick N.S. Fetal Myelomeningocele Repair: The Post-MOMS Experience at The Children's Hospital of Philadelphia Fetal Diagnosis and Therapy, published online. — Aug. 15. — 2014.
22. Paladini D., Sonographic examination of the fetal central nervous system: guidelines for performing the 'basic examination' and the 'fetal neurosonogram' // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* — 2007. — Vol. 29. — P. 109-116.
23. Pilu G., Ghi T., Carletti A., Segata M., Perolo A., Rizzo N. Three-dimensional ultrasound examination of the fetal central nervous system // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* — 2007. — Vol. 30. — P. 233-245.
24. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Б.М. Петриковского, М.В. Медведева, Е.В. Юдиной. — 1-е изд. — М.: РАВУЗДПГ, Реальное время, 1999. — 256 с.
25. Griffiths P.D., Porteous M., Mason G., Russel S. The use of in utero MRI to supplement ultrasound in the foetus at high risk of developmental brain or spine abnormality // *The British Journal of Radiology*. — 2012. — Vol. 85. — e1038-e1045.
26. Appasamy M., Roberts D., Pilling D., Buxton N. Antenatal ultrasound and magnetic resonance imaging in localizing the level of lesion in spina bifida and correlation with postnatal outcome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* — 2006. — Vol. 27 (5). — P. 530-536.
27. Juranek J., Salman M.S. Anomalous development of brain structure and function in spina bifida myelomeningocele // *Developmental Disabilities*. — 2010. — Vol. 1. — P. 23-30.
28. Vannemreddy P., Nourbakhsh A., Willis B., Guthikonda B. Congenital Chiari malformation // *Neurology India*. — 2010. — Vol. 58 (1). — P. 6-14.
29. Banich M.A., Brown W. A lifespan perspective on interaction between the cerebral hemispheres // *Developmental Neuropsychology*. — 2000. — Vol. 18 (1). — P. 1-0.
30. Lindquist B., Uvebrant P., Rehn E., Carlsson G. Cognitive functions in children with myelomeningocele without hydrocephalus // *Childs Nerv. Syst.* — 2009. — Vol. 25 (8). — P. 969-975.
31. Barnes M. Reading and writing skills in young adults with spina bifida and hydrocephalus // *Journal of the International Neuropsychological Society*. — 2004. — Vol. 10 (5). — P. 655-663.
32. Burmeister R., Hannay H.J., Copeland K., Fletcher J.M., Boudousquie A. Attention problems and executive functions in children with spina bifida and hydrocephalus // *Child Neuropsychology*. — 2005. — Vol. 11 (3). — P. 265-283.
33. Rose B.M. Attention and executive functions in adolescents with spina bifida // *Journal of Pediatric Psychology*. — 2007. — Vol. 32 (8). — P. 983-994.

Spinal dysraphism: prenatal diagnosis, clinical and neurological features, the cases from practice

I.Yu. Gordienko, T.V. Avramenko, A.A. Shevchenko, O.M. Tarapurova, A.V. Velichko, G.O. Grebinichenko

Abstract

This article provides basic information about the actual problem of modern medicine — spinal dysraphism, in particular spina bifida. Despite some achievements of prenatal diagnosis and prevention, this anomaly is a common congenital malformations and significant factor of the children disability. This should be considered for the necessity of increasing efficiency of prenatal and postnatal diagnostics for prophylaxis and treatment of the foregoing malformations. Clinical cases are resulted from practice, with 9 prenatal ultrasound and MRI photos.

Keywords: spinal dysraphism, spina bifida, congenital abnormalities of the central nervous system, prenatal and clinical diagnosis, treatment.