

# Содержание четвертого тома

|                                                                                           |            |
|-------------------------------------------------------------------------------------------|------------|
| <b>Раздел V .....</b>                                                                     | <b>485</b> |
| <b>УЗИ в педиатрии .....</b>                                                              | <b>485</b> |
| <b>36 Внутричерепное кровоизлияние и ишемия мозга у недоношенных новорожденных.....</b>   | <b>486</b> |
| Внутричерепное кровоизлияние .....                                                        | 486        |
| Факторы риска развития ВЧК у недоношенного новорожденного .....                           | 486        |
| Классификация внутричерепных кровоизлияний .....                                          | 487        |
| Диагностика .....                                                                         | 487        |
| Время проведения УЗИ .....                                                                | 487        |
| Общие принципы краинального УЗИ .....                                                     | 488        |
| Околожелудочковые и внутрижелудочковые кровоизлияния .....                                | 488        |
| Внутричерепное кровоизлияние 1-й степени .....                                            | 488        |
| Внутричерепное кровоизлияние 2-й степени .....                                            | 488        |
| Внутричерепное кровоизлияние 3-й степени .....                                            | 494        |
| Внутричерепное кровоизлияние 4-й степени .....                                            | 495        |
| Внутричерепные кровоизлияния другой локализации.....                                      | 496        |
| Внутримозговое кровоизлияние .....                                                        | 496        |
| Кровоизлияние в хориоидальное сплетение .....                                             | 497        |
| Внеосевое кровоизлияние .....                                                             | 497        |
| Кортикальное кровоизлияние .....                                                          | 498        |
| Ишемическое повреждение мозга.....                                                        | 499        |
| Перивентрикулярная лейкомалация .....                                                     | 499        |
| Ограничения краинального УЗИ .....                                                        | 502        |
| Рекомендации по проведению краинального УЗИ .....                                         | 503        |
| <b>37 Объемные образования живота у детей .....</b>                                       | <b>509</b> |
| Дифференциальный диагноз .....                                                            | 509        |
| Объемные образования живота у новорожденных .....                                         | 509        |
| Абдоминальные образования у младенцев и детей старшего возраста .....                     | 509        |
| Диагностическая оценка .....                                                              | 509        |
| Тактика применения методов лучевой диагностики .....                                      | 509        |
| УЗИ .....                                                                                 | 510        |
| Почки новорожденных .....                                                                 | 510        |
| Гидронефроз .....                                                                         | 510        |
| Мультикистозная дисплазия почек .....                                                     | 512        |
| Аутосомно-рецессивная поликистозная болезнь почек .....                                   | 512        |
| Аутосомно-домinantная поликистозная болезнь почек .....                                   | 513        |
| Гломерулокистоз .....                                                                     | 513        |
| Мезобластная нефротома .....                                                              | 514        |
| Нефробластоматоз .....                                                                    | 514        |
| Тромбоз почечной вены .....                                                               | 514        |
| Почки у детей старшего возраста и подростков .....                                        | 514        |
| Злокачественные опухоли .....                                                             | 514        |
| Добропачественные опухоли почки .....                                                     | 516        |
| Ретроперитонеальные образования непочекного происхождения у новорожденных .....           | 517        |
| Кровоизлияние в надпочечник .....                                                         | 517        |
| Неонатальная нейробластома .....                                                          | 519        |
| Ретроперитонеальные образования непочекного происхождения у детей старшего возраста ..... | 519        |
| Нейробластома .....                                                                       | 519        |
| Другие опухоли надпочечника .....                                                         | 520        |
| Образования печени у новорожденных .....                                                  | 520        |
| Добропачественные опухоли .....                                                           | 520        |
| Злокачественные опухоли .....                                                             | 520        |
| Образования печени у детей старшего возраста .....                                        | 520        |
| Злокачественные опухоли печени .....                                                      | 520        |
| Добропачественные опухоли печени .....                                                    | 521        |
| Метастазы в печень .....                                                                  | 522        |
| Образования, исходящие из желчных путей .....                                             | 522        |
| Кисты общего желчного протока .....                                                       | 522        |
| Генитальные образования у новорожденных .....                                             | 522        |
| Генитальные образования у детей старшего возраста .....                                   | 523        |
| Добропачественные образования .....                                                       | 523        |
| Злокачественные опухоли .....                                                             | 524        |
| Гастроинтестинальные образования у новорожденных .....                                    | 525        |
| Гастроинтестинальные образования у детей старшего возраста .....                          | 526        |
| Пресакральные опухоли .....                                                               | 526        |
| Заключение .....                                                                          | 527        |
| <b>38 Острая боль в животе у детей .....</b>                                              | <b>529</b> |
| Дифференциальный диагноз .....                                                            | 529        |
| Диагностика .....                                                                         | 529        |
| Лучевые методы кроме УЗИ .....                                                            | 529        |
| Ультразвуковое исследование .....                                                         | 529        |
| Острая боль в животе .....                                                                | 530        |
| Инвагинация кишечника .....                                                               | 530        |
| Аппендицит .....                                                                          | 532        |
| Мезаденит/мезентериальная лимфаденопатия .....                                            | 535        |
| Острые заболевания желудочно-кишечного тракта .....                                       | 536        |
| Острая гинекологическая патология .....                                                   | 536        |
| Острый панкреатит .....                                                                   | 538        |
| Заключение .....                                                                          | 539        |
| <b>39 Рвота у младенцев .....</b>                                                         | <b>542</b> |
| Дифференциальный диагноз .....                                                            | 542        |
| Диагностическая оценка .....                                                              | 542        |
| Рвота без желчи .....                                                                     | 542        |

|                                                                                    |            |
|------------------------------------------------------------------------------------|------------|
| Клиническая картина .....                                                          | 542        |
| Клиническое обследование и применение УЗИ .....                                    | 543        |
| Ультразвуковое исследование .....                                                  | 543        |
| Пилоростеноз .....                                                                 | 543        |
| Нормальный привратник .....                                                        | 544        |
| Гастроэзофагеальный рефлюкс .....                                                  | 547        |
| Другие причины рвоты без желчи .....                                               | 548        |
| <b>Желчная рвота .....</b>                                                         | <b>548</b> |
| Клинические проявления и применение лучевых методов исследования .....             | 548        |
| Ультразвуковое исследование при обструкции 12-перстной кишки .....                 | 548        |
| Атрезия и стеноз 12-перстной кишки .....                                           | 548        |
| Незавершенный поворот кишечника .....                                              | 548        |
| Дупликационная киста двенадцатиперстной кишки .....                                | 550        |
| Травма двенадцатиперстной кишки .....                                              | 551        |
| УЗИ при экстрадуodenальных причинах рвоты .....                                    | 551        |
| УЗИ при внекишечных причинах рвоты .....                                           | 552        |
| Преимущества УЗИ .....                                                             | 552        |
| <b>40 Инфекции мочевых путей у детей.....</b>                                      | <b>554</b> |
| Эпидемиология .....                                                                | 554        |
| Патогенез .....                                                                    | 555        |
| Вирулентность бактерий .....                                                       | 555        |
| Защитные факторы макроорганизма .....                                              | 555        |
| Анатомические/функциональные нарушения .....                                       | 555        |
| Пузирно-мочеточниковый рефлюкс .....                                               | 556        |
| Клинические исходы заболевания .....                                               | 556        |
| Диагностика .....                                                                  | 556        |
| Нелучевые методы диагностики .....                                                 | 556        |
| Лучевые методы диагностики .....                                                   | 557        |
| Ультразвуковое исследование .....                                                  | 558        |
| Цистит .....                                                                       | 558        |
| Острый пиелонефрит .....                                                           | 558        |
| Осложнения острого пиелонефрита .....                                              | 559        |
| Пузирно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР) .....                                         | 561        |
| Хронический пиелонефрит .....                                                      | 564        |
| Грибковая инфекция .....                                                           | 564        |
| Заключение .....                                                                   | 564        |
| <b>41 Аменорея у подростков и молодых женщин.....</b>                              | <b>568</b> |
| Нормальная структура, функция и развитие женских репродуктивных органов .....      | 568        |
| Менструальный цикл .....                                                           | 568        |
| Физиология .....                                                                   | 570        |
| Эмбриология половой системы .....                                                  | 570        |
| Матка в детском возрасте .....                                                     | 572        |
| Методы лучевой диагностики врожденных аномалий развития матки .....                | 573        |
| Яичники в детском возрасте .....                                                   | 574        |
| Методика ультразвукового исследования органов репродуктивной системы женщины ..... | 575        |
| Диагностика аменореи .....                                                         | 575        |
| Клинические особенности, лабораторные данные и лучевые методы визуализации .....   | 575        |
| Аменорея с задержкой полового развития .....                                       | 576        |
| Гипогонадотропный гипогонадизм .....                                               | 576        |
| Гипергонадотропный гипогонадизм .....                                              | 578        |
| Псевдогермафродитизм .....                                                         | 579        |
| Вирилизация в период полового созревания .....                                     | 579        |
| Синдром поликистозных яичников .....                                               | 580        |
| Эугонадная эстрогенизация или обструкция влагалища .....                           | 581        |
| Аменорея в связи с аплазией или гипоплазией матки .....                            | 582        |
| Вторичная аменорея .....                                                           | 582        |
| Заключение .....                                                                   | 583        |
| <b>42 Нарушение развития тазобедренного сустава .....</b>                          | <b>585</b> |
| Клинические проявления .....                                                       | 585        |
| Патофизиология .....                                                               | 586        |
| Диагностическое обследование .....                                                 | 587        |
| Лучевые методы кроме УЗИ .....                                                     | 587        |
| Ультразвуковое исследование .....                                                  | 589        |
| Методики ультразвукового исследования .....                                        | 590        |
| Методика Графа .....                                                               | 590        |
| Методика динамического ультразвукового исследования тазобедренного сустава .....   | 591        |
| Применение УЗИ для определения характера патологических изменений .....            | 601        |
| Точность ультразвукового исследования .....                                        | 601        |
| Лечение и контрольные УЗИ .....                                                    | 602        |
| Скрининг .....                                                                     | 603        |
| Заключение .....                                                                   | 604        |
| <b>43 Подозрение на пороки развития спинного мозга у новорожденных .....</b>       | <b>606</b> |
| Нормальное развитие позвоночника у плода .....                                     | 606        |
| Диагностическая оценка .....                                                       | 607        |
| Клинические особенности .....                                                      | 607        |
| Лучевые методы кроме УЗИ .....                                                     | 608        |
| Ультразвуковое исследование .....                                                  | 608        |
| Методика УЗИ .....                                                                 | 608        |
| Ультразвуковые признаки .....                                                      | 608        |
| Нормальная анатомия спинного мозга .....                                           | 608        |
| Фиксация спинного мозга .....                                                      | 612        |
| Дорзальный кожный свищевой ход .....                                               | 612        |
| Покрытые кожей кистозные образования .....                                         | 613        |
| Диастематомиelia .....                                                             | 615        |
| Лечение .....                                                                      | 615        |
| Благодарности .....                                                                | 617        |
| <b>Предметный указатель .....</b>                                                  | <b>619</b> |

Эдвард Ли, Мэрлин Сигел

Большинством лучевых методов визуализации в оценке объемных образований живота у новорожденных или детей старшего возраста является определение источника, локализации и распространенности образования с помощью минимального количества диагностических процедур. УЗИ является методом выбора для начального исследования при известном или подозрительном абдоминальном образовании благодаря своему широкому распространению и относительной безопасности применения. Эта глава посвящена клиническим и ультразвуковым признакам наиболее часто встречающихся образований живота у младенцев и детей. Описано также значение других лучевых методов визуализации.

## **Дифференциальный диагноз**

### **Объемные образования живота у новорожденных**

Абдоминальные образования у детей можно разделить на две основные группы: образования у новорожденных и образования у младенцев более старшего возраста и у детей.

Образования живота у новорожденных и младенцев в возрасте до 2 месяцев преимущественно расположаются ретроперитонеально. Большинство этих образований имеет почечное происхождение, а основными почечными образованиями являются гидронефроз и мультикистозная дисплазия почки. Реже в этом возрасте встречаются такие образования почечного происхождения, как аутосомно-рецессивный поликистоз почек, мезобластная нефротома, тромбоз почечной вены и нефробластоматоз. Экстравенальные ретроперитонеальные образования у новорожденных и младенцев почти всегда представлены кровоизлияниями в надпочечники и, в редких случаях, нейробластомами.

К интраперитонеальным образованиям относятся гепатобилиарные (почти всегда это киста общего желчного протока или гемангиоэпителиома); генитальные (гидрометропальпос и кисты яичника) и гастроинтестинальные образования (обычно дупликационные или брызговые кисты).

### **Абдоминальные образования у младенцев и детей старшего возраста**

Большая часть абдоминальных образований у младенцев более старшего возраста (после 2 месяцев) и детей также преимущественно являются ретроперитонеальными. Большинство образований также имеют почечное происхождение, но частота опухоли Вильмса возрастает, а гидронефроза и кистозных образований снижается. В этой возрастной группе, по сравнению с новорожденными, чаще встречаются внепочечные ретроперитонеальные опухоли, отмечается увеличение частоты нейробластом и снижение количества кровоизлияний в надпочечник.

Следовательно, процентная доля злокачественных ретроперитонеальных опухолей у младенцев старше 2 месяцев и детей значительно выше, чем у новорожденных.

Интраперитонеальные образования также представлены гепатобилиарными (обычно гепатобластомой или гепатоцеллюлярным раком), генитальными (обычно тератомами яичников) и гастроинтестинальными (дупликационные кисты и лимфомы).

## **Диагностическая оценка**

### **Тактика применения методов лучевой диагностики**

Чаще всего при подозрении на образование живота применяются следующие методы визуализации: УЗИ, компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная томография (МРТ) и сцинтиграфия.

УЗИ является начальным методом выбора при подозрениях на образования живота и таза у детей. Обычно при нормальной ультразвуковой картине необходимость в дальнейших диагностических процедурах отпадает. Если при УЗИ выявлен гидронефроз, то можно применить нефросцинтиграфию для идентификации функционирующей ткани в гидронефrotической почке и количественной оценки функции каждой из почек в отдельности. В программу лучевого обследования при гидронефрозе также может быть включена магнитно-резонансная

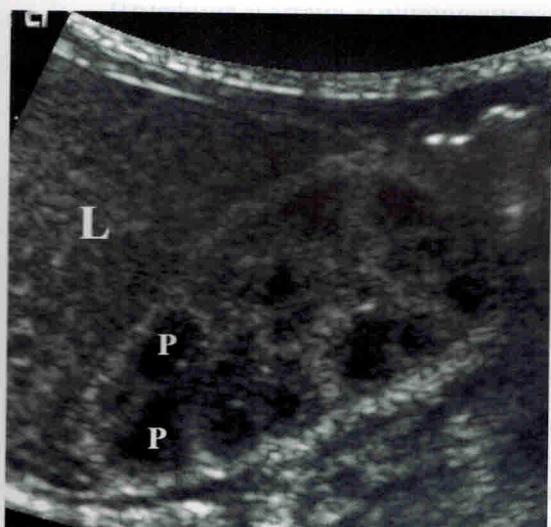
ретрография для дифференцировки обструктивного гидронефроза от необструктивного, обусловленного пузырно-мочеточниковым рефлюксом. КТ и МРТ обычно не требуются, но их иногда применяют, если неясен уровень обструкции или при подозрении на злокачественное новообразование.

Аналогичным образом, если при УЗИ выявлены доброкачественные кистозные образования надпочечников, печени или яичников, дальнейшее лучевое обследование обычно не требуется. Если при УЗИ возникли подозрения на кисту общего желчного протока, полезным будет дополнительное проведение гепатобилиарной сцинтиграфии. Если при УЗИ выявлено солидное образование почек, надпочечников, печени, яичника или желудочно-кишечного тракта, то для определения распространенности патологического процесса рекомендуется проведение КТ или МРТ.

## Ультразвуковое исследование

### Почки новорожденных

В норме для почек новорожденных характерны несколько уникальных ультразвуковых признаков, которые важно распознать (рис. 37-1).<sup>1</sup> Во-первых, эхогенность коркового вещества почек повышена и обычно равна, а не меньше, эхогенности печени или селезенки. У большинства детей корковое вещество почек становится гипоэхогенным относительно печени или селезенки к концу первого года жизни. Второй признак — одинаковая эхогенность коркового вещества почки и прилежащей печени (L). Третий признак — рельефные гипоэхогенные пирамиды мозгового вещества (P) и малая эхогенность центрального почечного синуса.



**Рис. 37-1.** Нормальная ультразвуковая анатомия почек пятидневного мальчика. На продольном ультразвуковом срезе правой почки определяются характерные признаки почки новорожденного: одинаковая эхогенность коркового вещества и прилежащей печени (L); рельефные гипоэхогенные пирамиды мозгового вещества (P); и малая эхогенность центрального почечного синуса.

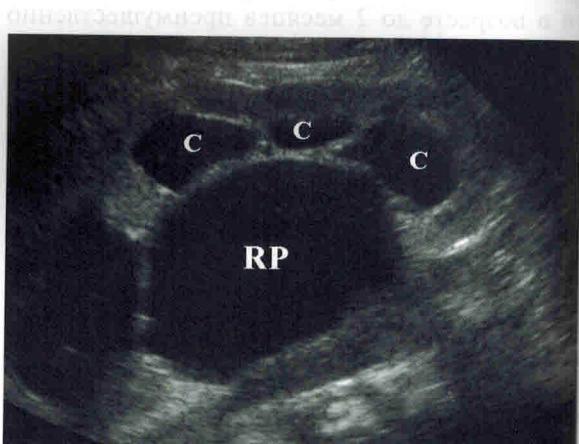
рой уникальной особенностью почек новорожденных и младенцев является гипоэхогенность и выразительность медуллярных пирамид. Пирамиды у детей обретают «взрослый» вид к концу 1-го года жизни. В заключение, почечный синус у новорожденных младенцев и маленьких детей не такой эхогенен, как у подростков и взрослых. Эхогенность почечного синуса увеличивается с возрастом.

### Гидронефроз

Гидронефроз является наиболее распространенной причиной абдоминальных образований у новорожденных.<sup>2</sup> Ультразвуковая диагностика гидронефроза основана на наличии множественных, одинаковых по размеру сообщающихся кист, которые соединяются с центрально расположенной почечной лоханкой. Толщина почечной паренхимы зависит от выраженности и длительности гидронефроза.

Практически за все случаи гидронефроза ответственны 5 заболеваний: обструкция лоханочно-мочеточникового сегмента (ЛМС), обструкция пузырно-мочеточникового соусьтвия, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, обструкция одной из полостных систем удвоенной почки, клапаны задней уретры.<sup>2</sup> В большинстве случаев гидронефроз выявляется при антенатальном УЗИ. На позднем установлении диагноза у пациентов часто отмечаются симптомы инфекции мочевых путей.

При обструкции ЛМС почечная лоханка и чашечки расширены при нерасширенном мочеточнике и неизмененном мочевом пузыре (рис. 37-2). Ультразвуковая картина при обструкции пузырно-мочеточникового соусьтвия и пузырно-мочеточникового рефлюкса (ПМР) одинакова и включает дилатацию чашечно-лоханочной системы и мочеточника. При обструктивном мегауретере наименее дистальный отдел мочеточника не был идентифицирован.



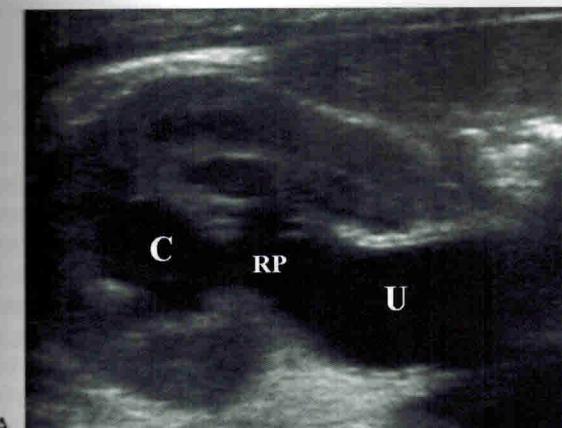
**Рис. 37-2.** Обструкция лоханочно-мочеточникового сегмента новорожденного. На продольном срезе левой почки определяется расширение чашечек (C), крупная почечная лоханка и тонкий ободок окружающей почечной паренхимы. Дистальный отдел мочеточника не был идентифицирован.

часть мочеточника может быть суженной и аперистоличной (рис. 37-3).<sup>3</sup> ПМР можно заподозрить при выраженном расширении чашечно-лоханочной системы почки и мочеточника, выраженность которого изменяется после мочеиспускания. Утолщения стенок мочевых путей из-за избыточности слизи и оболочки также позволяет заподозрить ПМР. Золотым стандартом диагностики ПМР является интравеновая цистоуретрография.

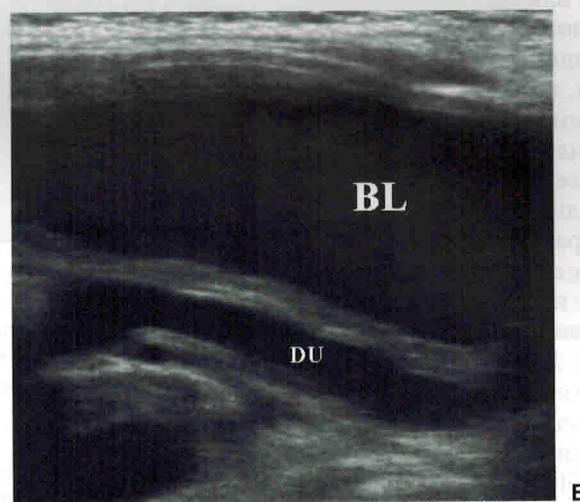
Классическим ультразвуковым признаком обструкции при удвоении полостной системы почек является расширение полостной системы верхней половины почки в сочетании с истончением ее паренхимы и расширенным извитым верхнеполярным мочеточником. В месте впадения мочеточника в мочевой

пузырь часто отмечается уретероцеле (рис. 37-4), устье мочеточника может также быть эктопированное и находиться в области основания мочевого пузыря, в уретре, во влагалище или на промежности. Может обнаруживаться сопутствующий гидронефроз нижней половины почки, почти всегда вследствие ПМР. Уретероцеле представляет собой округлое заполненное жидкостью тонкостенное образование, расположенное рядом с основанием мочевого пузыря и выпячивающееся в его полость.

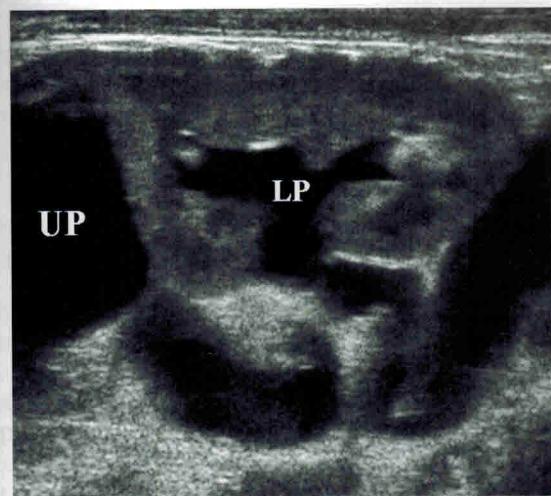
Наиболее частой причиной уретральной обструкции у младенцев и детей являются клапаны заднего



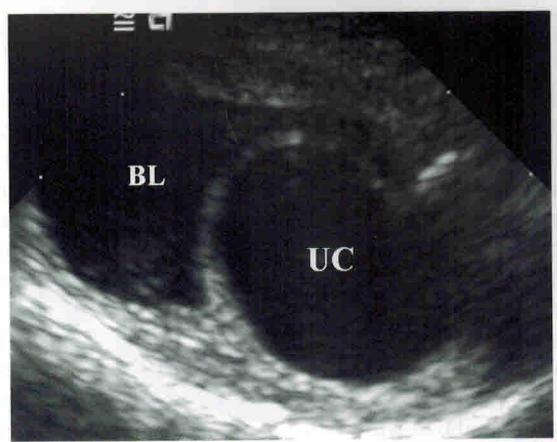
**Рис. 37-3.** Мегауритер у 20-дневного мальчика. (A) При продольном сканировании через правый фланк определяется умеренная каликоэкстазия (C), расширение почечной лоханки (RP) и проксимального отдела мочеточника (U). (B) При про-



дольном ультразвуковом сканировании нижнего отдела таза у того же пациента определяется расширение дистального отдела мочеточника (DU). BL, мочевой пузырь.



**Рис. 37-4.** Удвоение мочеточника с его эктопией у 19-дневной девочки. (A) На продольном ультразвуковом изображении левой почки определяется значительно расширенная верхнеполярная полостная система (UP), умеренно расширенная нижнеполярная



полостная система (LP) и расширенный верхнеполярный мочеточник. (B) При продольном сканировании нижнего отдела таза определяется верхнеполярный мочеточник, который заканчивается в мочевом пузыре (BL) в виде уретероцеле (UC).

# 43

# Подозрение на пороки развития спинного мозга у новорожденных

Весна Мартич Крисс

В связи с незрелостью позвоночного столба у новорожденного, в особенности с отсутствием окостенения задних элементов позвонков, ультразвуковое исследование является превосходным методом диагностики врожденных пороков развития спинного мозга в неонатальном периоде. Ультразвуковое исследование позволяет быстро и недорого обеспечить высококачественное изображение спинномозгового канала и является методом выбора для первоначальной оценки позвоночного столба при подозрении на пороки развития спинного мозга у новорожденного.

## Нормальное развитие позвоночника у плода

Нормальное развитие позвоночника у плода проходит две стадии. Нервная трубка образуется из ранней эмбриональной нервной пластиинки на стадии, которая носит название невральной, приблизительно на третьей или четвертой неделе беременности. Она начинает закрываться в центральной зоне, этот процесс распространяется в краиальный и каудальный направлениях, формируя спинной мозг. Прилегаю-

щая мезенхима формирует расположенные парами сегменты, которые образуют тела позвонков, ребра и паравertebralные мышцы.<sup>1</sup>

Дистальный отдел спинного мозга, или мозговой конус, формируется вследствие отдельного процесса, который носит название «канализация с регрессирующей дифференцировкой». Ниже развивающегося спинного мозга формируется недифференцированное скопление клеток (каудальное клеточное образование). Мелкие вакуоли в каудальном клеточном образовании соединяются, образуя просвет, выстланный эпендимой, который затем соединяется с центральным каналом расположенного проксимальнее спинного мозга («канализация»). Каудальное клеточное образование затем уменьшается в размерах («регрессирующая дифференцировка»), остаются только мозговой конус, терминалная нить (gliально-фиброзный остаток) и терминальный желудочек (резидуальный каудальный центральный канал или так называемый пятый желудочек)<sup>1,2</sup> (**рис. 43-1**). У некоторых пациентов каудальное образование регрессирует не полностью, что приводит к образованию дополнительного центрального канала в дистальной части спинного мозга.<sup>3</sup>

## Канализация с ретроградной дифференцировкой



**Рис. 43-1.** Схема развития каудальной части спинного мозга (канализация с ретроградной дифференцировкой).

## Диагностическая оценка

### Клинические особенности

Дизрафии спинного мозга — спектр врожденных нарушений, вызванных неполным или аномальным закрытием нервной трубы. В результате слияние элементов позвоночного столба по средней линии отсутствует или является неполным. Эти нарушения варьируют от таких незначительных, бессимптомных поражений, как, например, скрытая spina bifida (неполное слияние тел позвонков по задней линии, обычно на уровне L5 или S1) до таких выраженных дефектов, как, например, менингомиелоцеле (открытый дефект нервной трубы).

Не установлено связи дизрафии позвоночного столба с мужским или женским полом. Более высокая частота характерна для жителей Британских островов и их потомков. В качестве потенциальной причины, связанной с питанием, рассматривается дефицит фолиевой кислоты. Характерно сочетание с фиксирующими поражениями спинного мозга аноректальных или урогенитальных мальформаций, например, неперфорированного ануса.<sup>45</sup>

Дизрафии позвоночного столба подразделяются на две категории на основании физикальных признаков. Открытое расщепление позвоночника (spina bifida aperta) определяется как задняя протрузия нервной ткани спинного мозга через костный дефект позвонков при отсутствии покрывающей нервную ткань кожи. Диагноз spina bifida aperta очевиден при клиническом обследовании, поэтому дальнейшая диагностическая визуализация не требуется. Однако ультразвуковое исследование таких детей проводится для выявления сопутствующих осложнений, таких как гидроцефалия, мальформация Киари или сирингомиелия (рис. 43-2).

Ко второй категории дизрафии позвоночного столба относятся варианты скрытой дизрафии. У детей со скрытой дизраfiей позвоночного столба дефект покрыт кожей и может не быть очевидным при физикальном исследовании. Клинически скрытые поражения включают фиксированный спинной мозг с жировым перерождением терминалной нити (спинальной липомой), диастематомиелию (расщепление или частичное удвоение спинного мозга, часто с костными или фиброзными фиксирующими структурами) и кистозную spina bifida (покрытые кожей образования, такие как менингоцеле, липомиеломенингоцеле или миелоцистоцеле).<sup>6</sup> Эти состояния описываются более детально ниже.

Скрытая дизраfiя позвоночного столба имеет важное диагностическое значение, потому что при отсутствии лечения скрытые дизраfические поражения могут фиксировать мозговой конус к крестцу и/или мягким тканям, вызывая прогрессирующее механическое растяжение спинного мозга при ро-

сте и удлинении позвоночного столба. Растяжение фиксированного спинного мозга и ухудшение его микроциркуляции приводят к ишемии спинного мозга и неврологическим нарушениям.<sup>3,7</sup>

Дети с нарушениями функции нижних конечностей могут впервые привлечь к себе внимание при амбулаторном обращении. Ишемическое повреждение каудального отдела спинного мозга приводит к возникновению группы клинических симптомов, объединяемых в синдром фиксированного спинного мозга. Он включает недержание кала, боли в спине и нарушения функции нижних конечностей, такие как слабость, хромота, атрофия нижних конечностей, спастичность и сенсорные нарушения. Дети с наличием болевого синдрома могут избегать определенных действий, таких как бег, прыжки, сгибание шеи или позвоночника, чтобы уменьшить напряжение фиксированного спинного мозга. В связи с развитием нейрогенного мочевого пузыря часто отмечаются нарушения мочеиспускания в виде недержания или задержки мочи, а также частые инфекционные поражения мочевыводящей системы. Часто встречаются ортопедические деформации, такие как сколиоз и деформации стопы (подтянутая стопа и подтянуто-варусная стопа). Нередко у больных с синдромом фиксированного спинного мозга устанавливается неправильный диагноз и они обращаются за лечением к ортопеду или урологу по поводу нарушений со стороны скелета или мочевыделительной системы, прежде чем удается установить, что причиной возникновения этих симптомов является дизраfiя позвоночного столба.<sup>3,8-11</sup> Хотя и редко, иногда у таких пациентов клиническая симптоматика развивается только в подростковом возрасте.<sup>10,13</sup>

Ключевыми симптомами, позволяющими заподозрить дизраfiю позвоночного столба при клиническом



**Рис. 43-2.** Мальформация Киари. При краиниальном УЗИ ребенка с миеломенингоцеле обнаруживаются низко расположенные миндалины мозжечка (стрелка), характерные для мальформации Арнольда-Киари II, и гидроцефалия.

исследовании, являются двусторонние и часто асимметричные симптомы и признаки, указывающие на вовлечение нескольких сегментов пояснично-крестцовой иннервации. Симптомы прогрессируют с ростом ребенка и могут особенно усиливаться в период скачка роста.

Дефекты закрытия нервной трубки часто сочетаются с формированием аномальных покрывающих эктодермальных тканей. До 50 % детей со скрытыми формами дизрафии позвоночного столба имеют стигмы на коже спины.<sup>14–15</sup> Стигмы обнаруживаются по средней линии на уровне пояснично-крестцового отдела позвоночника и включают такие поражения, как гемангиомы, волосяные пигментные пятна, подкожные образования, кожные выросты или хвости. Эти кожные стигмы легко идентифицируются при рождении и могут служить маркерами скрытой дизрафии позвоночника. Однако важно помнить, что пояснично-крестцовые кожные стигмы выявляются у 5 % нормальных новорожденных. В нормальной популяции наиболее частой формой является низко расположенное углубление в области крестца.<sup>17</sup>

Пояснично-крестцовые кожные стигмы могут быть разделены на две группы: стигмы высокого риска, требующие проведения скринингового обследования, и стигмы низкого риска, при которых дополнительное обследование, вероятно, не требуется.<sup>16</sup> Простое, расположенное низко по средней линии углубление — наиболее часто встречающаяся стигма, ее наличие сопряжено с низким риском дизрафии позвоночного столба. Напротив, атипичные углубления часто сочетаются с дизрафией позвоночника. Они включают углубления большого размера (> 5 мм в диаметре), с высоким (> 2,5 см от ануса) или эксцентричным (по отношению к средней линии) расположением. Поражения, возвышающиеся над уровнем кожи, такие как объемные образования, кожные выросты или хвости, волосяные пигментные пятна и гемангиомы также характеризуются высоким риском дизрафии позвоночника. Наличие нескольких стигм также свидетельствует о высоком риске. Две трети новорожденных с множественными поражениями кожи нижних отделов спины имеют скрытые формы дизрафии позвоночного столба (**рис. 43.3A–D**).

## Лучевые методы кроме УЗИ

Обзорная рентгенография пояснично-крестцового отдела позвоночника в двух проекциях может выявить признаки дизрафии позвоночного столба. Может обнаруживаться отсутствие слияния задних элементов позвонка, а также аномальная сегментация позвонков (в виде бабочки, отдельные блоки, полупозвонки). При рентгенологическом исследовании также могут быть выявлены костные шпоры.<sup>8,11</sup> Однако обзорная рентгенография не является надежным методом скрининга, так как при некоторых видах патологии позвоночника рентгенологическая картина

может не изменяться и, напротив, рентгенологические признаки патологии позвоночника, например, скрытой spina bifida, могут обнаруживаться у пациентов с нормальным состоянием спинного мозга. У пациентов с подозрением на наличие патологии спинного мозга методом подтверждения диагноза служит МРТ, однако она также не подходит на роль скринингового метода, так как требует длительного времени для проведения. Идеальным скрининговым методом для выявления скрытых форм дизрафии позвоночника у новорожденных является ультразвуковое исследование вследствие его доступности, легкости проведения, точности и неинвазивности. УЗИ выполняется при возникновении подозрений после клинического исследования. Быстрое выполнение ультразвукового исследования позволяет обойтись без седации новорожденного.<sup>16–19</sup>

## Ультразвуковое исследование

### Методика УЗИ

Для получения изображения спинного мозга новорожденного необходимо использовать высокочастотный датчик, например, линейный датчик с частотой 12,5 МГц, который обеспечивает четкое изображение в области близкого поля с высоким разрешением. Исследование проводится в положении лежа на животе (**рис. 43-4**). Скользящие движения датчика вдоль нижней части позвоночного столба при проведении исследования часто вызывают движения ягодиц или нижних конечностей новорожденного. Эти движения могут быть уменьшены при использовании смягчающей прокладки, которая минимизирует ощущение новорожденным смещений датчика.

Ультразвуковое исследование идеально проводить до достижения 3-месячного возраста. Несмотря на то, что задние элементы позвоночного столба ребенка не сливаются полностью примерно до окончания первого года жизни, пояснично-крестцовый отдел позвоночника закрывается полностью первым, как правило, после 3 месяцев жизни.

Ранняя оссификация поясничного отдела позвоночника может препятствовать ультразвуковой визуализации спинномозгового пространства и его содержимого. Из-за быстрого исчезновения пояснично-крестцового «окна» для проведения эффективного ультразвукового скрининга новорожденного необходимо направлять на УЗИ немедленно.\*

### Ультразвуковые признаки

#### Нормальная анатомия спинного мозга

Ультразвуковое исследование проводят в сагittalной и поперечной плоскостях. В положении ребен



**Рис. 43-3.** Фотографии различных вызывающих подозрение пояснично-крестцовых кожных стигм. (A) Объемное образование. (B) Крупное углубление / расщелина. (C) Множественные

стигмы (кожный вырост / хвост и углубление). (D) Множественные стигмы (гемангиома и пигментное волосяное пятно).



**Рис. 43-4.** Положение ребенка при проведении ультразвукового исследования. Сканирование выполняется в положении ребенка на животе. Прокладка между кожей и датчиком позволяет минимизировать двигательную активность новорожденного.

на животе мозговой конус расположен вдоль центральной части оболочек спинного мозга, с анэхогенной спинномозговой жидкостью, определяемой дорзальнее (**рис. 43-5**).

В норме корешки пояснично-крестцовых нервов свободно подвижны (так называемые танцующие нервные корешки). В норме как на поперечных, так и на сагиттальных срезах может определяться эхогенная линия, именуемая центральным эхо-комплексом (**рис. 43-5А, В**). Центральный эхо-комплекс не является центральным спинномозговым каналом (как полагали ранее), а располагается между вентральной комиссурой белого вещества и центральным концом передней медиальной щели.<sup>20</sup>

Важно точно оценить уровень расположения мозгового конуса. В норме каудальная часть спинного мозга у новорожденного расположена выше уровня L3. К 3-му месяцу жизни мозговой конус «поднимается» до «взрослого» уровня – L1–2.<sup>21</sup> Существует

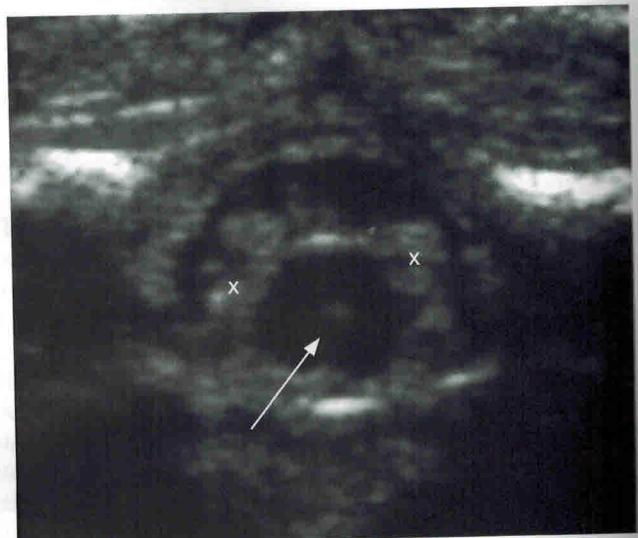
несколько методов определения уровня мозгового конуса. Самый простой — определить расположение последнего ребра (T12). В сагittalной плоскости датчик перемещается сбоку от позвоночника до наиболее каудального затенения от последнего ребра, расположенного над почкой (**рис. 43-6А**). Затем датчик перемещается обратно к средней линии строго в горизонтальной плоскости. Ближайшее эхогенное тело позвонка предположительно представляет собой T12. Оценка уровня расположения мозгового конуса проводится путем сравнения расположения окончания мозгового конуса и тела T12 позвонка (**рис. 43-6В**). Эта методика основывается на том, что пациент имеет 12 ребер, что не всегда соответствует действительности.

Другой метод подсчета — начать с крестца и считать позвонки в краиальном направлении. Исследование также проводится в сагittalной плоскости,

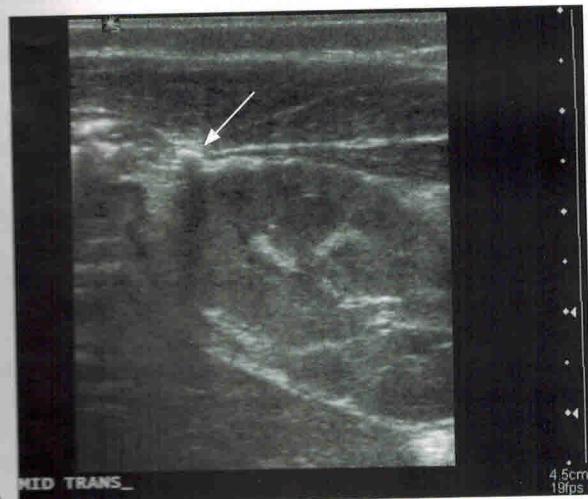
крестец определяется по средней линии. Датчик смещается в краиальном направлении, производится подсчет тел позвонков и определяется уровень расположения мозгового конуса. Наиболее дистальное оссифицированное тело позвонка обычно считается S5 позвонком. Сразу каудальнее S5 позвонка обнаруживаются два гипоэхогенных хрящевых копчиковых центра оссификации. В качестве альтернативы для идентификации L5 позвонка может использоваться характерный изгиб пояснично-крестцового соединения, а для определения уровня S2 позвонка может использоваться окончание мешка, образованного спинномозговыми оболочками (**рис. 43-6В**). Последняя методика иногда технически затруднена, так как новорожденный при перемещении датчика часто со-



**Рис. 43-5.** Ультразвуковое изображение позвоночника новорожденного в норме. При сканировании в (A) сагittalной и (B) поперечной плоскостях видны нормальный мозговой конус



выше уровня L3 позвонка, свободно подвижные корешки спинномозговых нервов (X) и центральный эхо-комплекс (стрелка)



**Рис. 43-6.** Оценка уровня расположения мозгового конуса. (A) При УЗИ в сагittalной плоскости видно затенение от 12-го ребра (стрелка). Затенение проецируется на верхний полюс прилежащей почки. (B) На изображении в сагittalной пло-



скости всего пояснично-крестцового отдела позвоночника с маркировкой тел позвонков обнаруживаются мозговой конус над L3 позвонком и расположенная дорзальнее терминалная (стрелка).