

Одобрен  
Объединенной комиссией  
по качеству медицинских услуг  
Министерства здравоохранения  
Республики Казахстан  
от «07» марта 2019 года  
Протокол №57

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННАЯ СПИННОМОЗГОВАЯ ГРЫЖА**

### **1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

1.1 Код(ы) МКБ-10:

<b>МКБ-10</b>	
<b>Код</b>	<b>Название</b>
Q 05	Spina bifida (неполное закрытие позвоночного канала)
Q 05.0	Spina bifida в шейном отделе с гидроцефалией
Q 05.1	Spina bifida в грудном отделе с гидроцефалией
Q 05.2	Spina bifida в поясничном отделе с гидроцефалией
Q 05.3	Spina bifida в крестцовом отделе с гидроцефалией
Q 05.4	Spina bifida с гидроцефалией неуточненная
Q 05.5	Spina bifida в шейном отделе без гидроцефалии
Q 05.6	Spina bifida в грудном отделе без гидроцефалии
Q 05.7	Spina bifida в поясничном отделе без гидроцефалии
Q 05.8	Spina bifida в крестцовом отделе без гидроцефалии
Q 05.9	Spina bifida неуточненная

1.2 Дата разработки/пересмотра протокола: 2014 г. (пересмотр 2018 г.)

1.3 Сокращения, используемые в протоколе:

ВИЧ	—	вирус иммунодефицита человека
ЖДА	—	железодефицитная анемия
ИФА	—	иммуноферментный анализ
КТ	—	компьютерная томография
МРТ	—	магнитно-резонансная томография
ОАК	—	общий анализ крови
ОАМ	—	общий анализ мочи
ОАРИТ	—	отделение анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии
СМГ	—	спинномозговая грыжа
СОЭ	—	скорость оседания эритроцитов
ТМО	—	твердая мозговая оболочка
УЗИ	—	ультразвуковое исследование
ЭКГ	—	электрокардиография

1.4 Пользователи протокола: нейрохирурги детские, неврологи детские, анестезиологи-реаниматологи, педиатры.

1.5 Категория пациентов: дети.

1.6 Шкала уровня доказательности:

A	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
B	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или Высококачественное (++) когортное или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
C	Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+). Результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++) или (+), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию.
D	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.
GPP	Наилучшая клиническая практика.

1.7 Определение [1,7]:

Спинномозговая грыжа — это врожденная аномалия, при которой один или несколько позвонков в процессе внутриутробного развития не сомкнулись в области остистых отростков, и в оставшуюся щель выпадает спинной мозг с оболочками. Спинномозговая грыжа — тяжелый порок развития, характеризующийся врожденным не заращением позвоночника с одновременным грыжевым выпячиванием твердой мозговой оболочки, покрытой кожей. Содержимое грыжи — спинномозговая жидкость либо спинной мозг.

1.8 Классификация [1,7]:

Пороки формирования нервальной

трубки Мальформация Киари

Краиниозис (дефекты закрытия переднего нейропора)

- Анэнцефалия
- Энцефалоцеле
- Экзэнцефалия

- Менингоцеле

Рахишизис( дефекты закрытия заднего нейронопора)

- Менингоцеле
- Миеломенингоцеле
- Spina bifida

По степени:

- Оболочечные формы
- Корешковая форма
- Мозговая форма
- Терминальное миелоцистотеле
- Осложненная форма

## 2. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ

### 2.1 Диагностические критерии:

#### **Жалобы:**

Со слов родителей:

- грыжевое выпячивание круглой или овальной формы;
- истечение жидкости из области грыжевого выпячивания;
- беспокойство;
- срыгивание;
- слабость или отсутствие движений в ногах;
- увеличение размеров головы;
- нарушение акта мочеиспускания и дефекации.

#### **Анамнез:**

- Внутриутробные инфекции
- Отягощенная наследственность.

#### **Физикальное обследование:**

- грыжевое выпячивание круглой или овальной формы;
- истечение жидкости из области грыжевого выпячивания.
- слабость или отсутствие движений в ногах;
- увеличение размеров головы;
- нарушение акта мочеиспускания и дефекации, зияние ануса.

#### **Лабораторные исследования:**

- ОАК (лейкоцитоз, повышенное СОЭ, нейтрофилы, понижение уровня гемоглобина)
- ОАМ (лейкоциты, белок)
- определение резус фактора;
- исследование кала на я/г;
- анализ крови на микрореакцию;
- анализ крови на маркеры гепатита;
- анализ крови на ВИЧ;
- определение времени свертываемости и длительности кровотечения;

- коагулограмма (ПТИ, фибриноген);
- биохимический анализ крови (печеночные пробы, общий белок, креатинин, мочевина)
- Инструментальные исследования:

**Основные:**

- КТ/МРТ позвоночника наличие аномалий развития позвоночного канала и структур спинного мозга (костные перегородки, расщепление спинного мозга, туморозные образования типа липом, фибром, тератом,)
- ЭНМГ (определение степени возбудимости мышечных волокон; исследования функции нервно-мышечной системы; определения общего состояния нейронов; общей оценки чувствительности нервных волокон.
- Показания для консультации специалистов: консультация профильных специалистов при наличии сопутствующих заболеваний

**2.2 Диагностический алгоритм: (*схема*)**



## 2.3 Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
Спинномозговая грыжа	нарушение формирования позвоночного канала с образованием костных перегородок и расщеплением спинного мозга	На рентгенографии нарушение формирования позвоночного канала с образованием костных перегородок и расщеплением спинного мозга	Достигают больших размеров, мягкой консистенции, можно определить пульсацию, флюктуацию. Цвет грыжи голубоватый.
Тератома	расщепления нет.	На рентгенографии позвоночника расщепления нет.	Дольчатость строения, наличие плотных включений и асимметричное расположение опухоли.

**3. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ:** нет.

**4. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ:**

- Показания для плановой госпитализации:
- Нижний парапарез.
- Дисфункция тазовых органов
- Наличие грыжевого выпячивания

### 4.1

8. Показания для экстренной госпитализации:

- Ликворея из грыжи или угроза разрыва оболочек грыжи

**5. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ:**

**5.1** карта наблюдения пациента, маршрутизация пациента: нет.

**5.2** немедикаментозное лечение:

режим постельный;

Диета при отсутствии сопутствующей патологии - соответственно возрасту и потребностям организма.

**5.3** Медикаментозное лечение

Фармакотерапевтическая группа	Международное непатентованное	Способ применения	Уровень доказательности
-------------------------------	-------------------------------	-------------------	-------------------------

<b>наименование ЛС</b>			
Цефазолин	Цефазолин	Детям 50-100 мг/кг массы тела однократно за 0,5-1 ч до операции (если операция более 3 ч: повторно через 6 ч)	A

- Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения).

<b>Фармакотерапевтическая группа</b>	<b>Международное непатентованное наименование ЛС</b>	<b>Способ применения</b>	<b>Уровень доказательности</b>
Антибиотики	Цефтриаксон	В/в и в/м Дети: старше 1 мес: 20-75 мг/кг/сут в 1-2 введения. 7-10 дней	A
	Цефтазидим	в/в и в/м Дети: 30-100 мг/кг/сут в 2-3 введения. 7-10 дней	A
	Ванкомицин	Детям 45-60 мг/кг массы тела (не более 2 г в сутки). Вводится не более 10 мг/мин; продолжительность инфузии должна быть не менее 60 мин.	A
	Амикацин	Внутривенно, Внутримышечно	B
	Меропенем	Внутривенно	B
НПВС	Ибuproфен	Детям до 2 лет противопоказаны капли для приема внутрь, до 3 мес - супспензия для приема	B

		<p>внутрь, до 12 лет - капсулы пролонгированного действия.</p> <p>Внутрь.</p> <p>1-6 мес, при массе тела более 7 кг: по 5 мг/кг 3-4 раза в сутки; максимальная суточная доза - 30 мг/кг.</p> <p>6-12 мес: по 5-10 мг/кг (в среднем 50 мг) 3-4 раза в сутки, в тяжелых случаях назначают по 30 мг/кг×сут на 3-4 приема. 1-2 года: по 50 мг 3 раза в сутки, в тяжелых случаях назначают по 30 мг/кг×сут на 3-4 приема.</p> <p>2-7 лет: по 100 мг 3 раза в сутки, в тяжелых случаях назначают по 30 мг/кг×сут на 3-4 приема.</p> <p>Возраст 7-18 лет: начальная доза составляет 150-300 мг 3 раза в сутки (максимальная суточная доза - 1 г), затем по 100 мг 3 раза в сутки; в тяжелых случаях назначают по 30 мг/кг×сут на 3-4 приема. Продолжительность лечения – не более 5 дней.</p>	
	<p>Ацетаминофен (Парацетамол)</p>	<p><i>Детям:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ 1-3 мес - 30-60 мг каждые 8 ч по мере необходимости; при серьезных симптомах - 20 мг/кг в виде однократной дозы, затем 15-20 мг/кг каждые 6-8 ч; максимально - 60 мг/кг ежедневно, разделенные на несколько приемов.</li> <li>○ 3-12 мес - 60-120 мг каждые 4-6 ч (максимально - 4 дозы в течение 24 ч); при серьезных симптомах - 20 мг/кг каждые 6 ч (максимально 90 мг/кг - ежедневно, разделенные на несколько приемов)</li> </ul> <p>в</p>	<p><b>В</b></p>

		<p>течение 48 ч (или дольше в случае необходимости; если исключены неблагоприятные эффекты, то 15 мг/кг каждые 6 ч).</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ 1-5 лет - 120-250 мг каждые 4-6 ч (максимально - 4 дозы в течение 24 ч); при серьезных симптомах - 20 мг/кг каждые 6 ч (максимально - 90 мг/кг ежедневно, разделенные на несколько приемов) в течение 48 ч (или дольше в случае необходимости; если исключены неблагоприятные эффекты, то 15 мг/кг каждые 6 ч).</li> <li>○ 6-12 лет - 250-500 мг каждые 4-6 ч (максимально - 4 дозы в течение 24 ч); при серьезных симптомах - 20 мг/кг (максимально - 1 г) каждые 6 ч (максимально 90 мг/кг ежедневно, разделенные на несколько приемов, не более 4 г в сутки) в течение 48 ч (или дольше в случае необходимости; если исключены неблагоприятные эффекты, то 15 мг/кг каждые 6 ч, максимально - 4 г ежедневно).</li> <li>○ 12-18 лет - 500 мг каждые 4-6 ч (максимально - 4 дозы в течение 24 ч); при серьезных симптомах - 0,5-1,0 г каждые 4-6 ч (максимально - 4 дозы в течение 24 ч).</li> </ul> <p>Ректально.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ 1-3 мес - 30-60 мг каждые 8 ч по мере необходимости; при серьезных симптомах - 30 мг/кг в виде однократной дозы, затем 20 мг/кг каждые</li> </ul>
--	--	--

		<p>8 ч; максимально - 60 мг/кг ежедневно, разделенные на несколько приемов.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ 3-12 мес - 60-120 мг каждые 4-6 ч (максимально - 4 дозы в течение 24 ч); при серьезных симптомах - 40 мг/кг однократно, далее 20 мг/кг каждые 4-6 ч (максимально - 90 мг/кг ежедневно, разделенные на несколько приемов) в течение 48 ч (или дольше в случае необходимости; если исключены неблагоприятные эффекты, то 15 мг/кг каждые 6 ч).</li> <li>○ 1-5 лет - 120-250 мг каждые 4-6 ч по мере необходимости (максимально - 4 дозы в течение 24 ч); при серьезных симптомах - 40 мг однократно, затем 20 мг/кг каждые 4-6 ч (максимально - 90 мг/кг ежедневно, разделенные на несколько приемов) в течение 48 ч (или дольше в случае необходимости; если исключены неблагоприятные эффекты, то 15 мг/кг каждые 6 ч).</li> <li>○ 5-12 лет - 250-500 мг каждые 4-6 ч по мере необходимости (максимально - 4 дозы в течение 24 ч); при серьезных симптомах - 40 мг/кг (максимально - 1 г) однократно, затем 20 мг/кг каждые 6 ч (максимально - 90 мг/кг ежедневно, разделенные на несколько приемов) в течение 48 ч (или дольше в случае необходимости; если исключены</li> </ul>
--	--	--

		<p>неблагоприятные эффекты, то 15 мг/кг каждые 6 ч).</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ 12-18 лет - 500 мг каждые 4-6 ч (максимально - 4 дозы в течение 24 ч); при серьезных симптомах - 0,5-1,0 г каждые 4-6 ч (максимально - 4 дозы в сутки в несколько приемов).</li> </ul> <p>Продолжительность лечения - 3 дня (при приеме в качестве жаропонижающего средства) и 5 дней (в качестве аналгезирующего средства).</p>	
--	--	--	--

**5.4** Хирургическое вмешательство: главной целью хирургического лечения у больных со спинномозговой грыжей является удаление грыжевого мешка и пластика дефекта в дужках позвонков, уменьшить или стабилизировать неврологический дефицит, восстановление физиологических барьеров.

- Микрохирургическое иссечение спинномозговой грыжи.

**Показания для оперативного вмешательства:**

- деформация и заболевания позвоночника (врожденные и приобретенные);
- неэффективность консервативного лечения;
- выраженный болевой синдром;
- косметический дефект.

**Противопоказания:**

- Инфицирования и развития менингитов, менингоэнцефалитов;
- Гнойно – воспалительных процессов в нервной системе;
- Тяжёлые пороки развития спинного мозга и позвоночника;
- Оперативное вмешательство сопровождается трудностями при проведении пластики позвоночного канала из-за промежности и ширины дефекта

**5.5 Дальнейшее ведение в послеоперационном периоде:**

- активизация пациента на 2-3 сутки после операции, обучение ходьбе и адаптации после операции;
- контрольная КТ или МРТ позвоночника амбулаторно на 6 и 12 месяц после операции;
- прохождение реабилитации до 6 месяцев после операции;
- сроки диспансерного наблюдения: 2 раза в год у врача нейрохирурга по месту жительства.
- Первый этап (ранний) медицинской реабилитации - оказание МР в стационарных условиях (отделение реанимации и интенсивной

терапии или специализированное профильное отделение) с первых 12-48 часов при отсутствии противопоказаний. Пребывание пациента на первом этапе завершается проведением оценки степени тяжести состояния пациента и нарушений в соответствии с международными критериями и назначением врачом-координатором следующего этапа МР.

ЛФК, массаж.

## **5.6 Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

- Отсутствие нарушения подвижности нижних конечностей;
- Восстановление чувствительности, функции тазовых органов;
- Сохранение нормального неврологического статуса в дооперационном периоде.
- Улучшение общего состояния больного
- Регресс неврологической симптоматики;
- Заживление послеоперационной раны.

## **6. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ПРОТОКОЛА:**

### **6.1 Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

- 1) Исканов Абай Сулейменович – врач нейрохирург отделения детской нейрохирургии АО «Национальный центр нейрохирургии»;
- 2) Жарасов Алибек Маратович – врач нейрохирург отделения детской нейрохирургии АО «Национальный центр нейрохирургии»;
- 3) Оленбай Габит Ильясович – заведующий отделением детской нейрохирургии АО «Национальный центр нейрохирургии»;
- 4) Ибатова Сырданкызы Султанхановна – кандидат медицинских наук, невролог отделения детской нейрохирургии АО «Национальный центр нейрохирургии»;
- 5) Исаева Айзат Батыровна – педиатр отделения детской нейрохирургии АО «Национальный центр нейрохирургии»;
- 6) Иханбаева Айнур Ныгмановна – клинический фармаколог АО «Национальный центр нейрохирургии».

### **6.2 Указание на отсутствие конфликта интересов: нет.**

### **6.3 Рецензенты:**

- 1) Хачатрян Вильям Арамович – доктор медицинских наук, профессор, врач-нейрохирург высшей категории главный научный сотрудник отделения нейрохирургии детского возраста НИО нейрохирургии им. А.Л. Поленова г. Санкт – Петербург, член Российской Академии медико-технических наук, «Заслуженный деятель науки Российской Федерации».

### **6.4 Указание условий пересмотра протокола: пересмотр протокола через 5 лет после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.**

### **6.5 Список использованной литературы:**

1. А.С.Никифоров, А.Н.Коновалов, Е.И. Гусев «Клиническая неврология»2004 -448с.

2. LadurnerG., KalvachP., MoesslerH. // Journal Neural. Transmission. -2005. - 112. -415-428.
3. Поленовские чтения 2009 год. Тезисы Всероссийской научно -практической конференции.
4. Handbook of Neurosurgery // Edition 6// by Mark Greenberg, Duckworth(Contribution by), Nicolas Arredondo (Contribution by).
5. NCCN clinical Practical Guidelines in Oncology // Central Nervous system Cancers// v.2.2009 .American Family Physician // Current Guidelines for Antibiotic Prophylaxis of Surgical Wounds // Ronald K.Woods, E.Patchendellinger. June 1, 1998 TableofContents
6. В.Д.Тихомирова «Детская оперативная нейрохирургия».С-Петербург 2001г
7. «Стандарт организации оказания медицинской реабилитации населению РК» от 27 декабря 2013г., № 759.
8. Joint Formulary Committee. British National Formulary. [<http://www.bnf.org>] ed. London: BMJ Group and Pharmaceutical Press
9. WHO Model List of Essential Medicines <http://www.who.int/medicines/publications/essentialmedicines/en/index.htm>;
10. DynaMed <https://dynamed.ebscohost.com/>
11. UpToDate clinical evidence review sources <https://uptodate.com/>