

ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИҚНИ САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ  
ТОШКЕНТ ТИББИЁТ АКАДЕМИЯСИ

2023 №7

2011 йилдан чиқа бошлаган

TOSHKENT TIBBIYOT AKADEMIYASI  
**AXBOROTNOMASI**



**В Е С Т Н И К**  
ТАШКЕНТСКОЙ МЕДИЦИНСКОЙ АКАДЕМИИ

Тошкент

Рахимова Д.А., Тиллоева Ш.Ш., Боқиева Ч.Ш. ЎПКАНИНГ СУРУНКАЛИ ОБСТРУКТИВ КАСАЛЛИГИДА COVID-19 ИНФЕКЦИЯ ЎТКАЗГАНДАН Кейинги асоратларнинг клиник-патогенетик хусусиятлари	Rakhimova D.A., Tilloeva Sh.Sh., Bokieva Ch.Sh. CLINICAL AND PATHOGENETIC CHARACTERISTICS OF COMPLICATIONS IN CHRONIC OBSTRUCTIVE PULMONARY DISEASE AFTER COVID-19 INFECTION	51
Сатвалдиева Э.А., Файзиев О.Я., Юсупов А.С., Толипов М.Г. ОЦЕНКА БОЛЕВОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ	Satvaldieva E.A., Fayziev O.Ya., Yusupov A.S., Tolipov M.G. ASSESSMENT OF PAIN SYNDROME IN CHILDREN	55
Худайбергенов А.С., Бободжонов Б.Р., Носирова А.Р. ПРИНЦИПЫ НАУЧНОЙ ОРГАНИЗАЦИИ ПИТАНИЯ ЛЮДЕЙ ПОЖИЛЫХ И СТАРШИХ ВОЗРАСТОВ	Xudayberganov A.S., Bobojonov B.R., Nosirova A.R. PRINCIPLES OF SCIENTIFIC ORGANIZATION OF NUTRITION OF ELDERLY AND OLDER PEOPLE	58
<b>ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНАЯ МЕДИЦИНА</b>		<b>EXPERIMENTAL MEDICINE</b>
Адилбекова Д.Б., Абдураззахов Х.С., Баймаков С.Р. МОРФОЛОГИЧЕСКОЕ СОСТОЯНИЕ ТОНКОЙ КИШКИ ПРИ РАЗВИТИИ СИНДРОМА КИШЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ В УСЛОВИЯХ ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНОГО ПЕРИТОНИТА И МЕДИКАМЕНТОЗНОЙ КОРРЕКЦИИ	Adilbekova D.B., Abdurazzakhov Kh.S., Baimakov S.R. MORPHOLOGICAL STATE OF THE SMALL INTESTINE IN THE DEVELOPMENT OF INTESTINAL FAILURE SYNDROME IN EXPERIMENTAL PERITONITIS AND IN CONDITIONS OF DRUG CORRECTION	61
Ниёзов Н.К., Ахмедова С.М., Нусанбаева А.У. СТРУКТУРНОЕ ИЗМЕНЕНИЕ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ ПРИ ГИПОТИРЕОЗЕ	Niyozov N.K., Akhmedova S.M., Nisanbayeva A.U. STRUCTURAL CHANGES IN THE PANCREAS IN HYPOTHYROIDISM	65
Раджабов А.Б. ВОЗРАСТНЫЕ АНАТОМИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ПРОСТАТЫ КРЫС НА ПРОТЯЖЕНИИ ПОСТНАТАЛЬНОГО ОНТОГЕНЕЗА	Radjabov A.B. AGE ANATOMICAL FEATURES OF THE RAT PROSTATE DURING POSTNATAL ONTOGENESIS	68
<b>КЛИНИЧЕСКАЯ МЕДИЦИНА</b>		<b>CLINICAL MEDICINE</b>
Абдуганиева Э.А. ГИПЕРГОМОЦИСТЕИНЕМИЯ КАК ПРЕДИКТОР ТРОМБОТИЧЕСКОГО РИСКА ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ ОБСТРУКТИВНОЙ БОЛЕЗНИ ЛЕГКИХ	Abduganieva E.A. HYPERHOMOCYSTEINEMIA AS A PREDICTOR OF THROMBOTIC RISK IN CHRONIC OBSTRUCTIVE PULMONARY DISEASE	72
Абдушукурова К.Р., Тошнарарова Н.Ш., Зиядуллаев Ш.Х. ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ: ИССЛЕДОВАНИЕ СЛУЧАЙ КОНТРОЛЬ	Abdushukurova K.R., Toshnazarova N.Sh., Ziyadullayev Sh.X. RISK FACTORS FOR SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS: A CASE-CONTROL STUDY	75
Ахмедиев М.М., Алиходжаева Г.А., Ахмедиев Т.М. КЛИНИКО-НЕВРОЛОГИЧЕСКАЯ КАРТИНА И НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИЯ МИЕЛОДИСПЛАЗИИ В СОЧЕТАНИИ С АНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ ЦНС У ДЕТЕЙ	Akhmediev M.M., Alikhodzhaeva G.A., Akhmediev T.M. CLINICAL AND NEUROLOGICAL PICTURE AND NEUROIMAGING OF MYELOYDYSPLASIA IN COMBINATION WITH CNS DEVELOPMENTAL ANOMALIES IN CHILDREN	79
Ахмедов И., Уралов Р., Эшмуратов С. ЭФФЕКТИВНОСТЬ L-КАРНИТИНА В КОМПЛЕКСНОМ ЛЕЧЕНИИ МЫШЕЧНОЙ СЛАБОСТИ У ПАЦИЕНТОВ С РЕВМАТОИДНЫМ АРТРИТОМ	Akhmedov I., Uralov R., Eshmuratov S. THE EFFECTIVENESS OF L-CARNITINE IN THE COMPLEX TREATMENT OF MUSCLE WEAKNESS IN PATIENTS WITH RHEUMATOID ARTHRITIS	84
Akhmedova G., Ziyadullaev Sh.X., Shukurova D., Rasulov R. RELATIONSHIP BETWEEN INDICATORS OF THE MMP/TIMP SYSTEM AND FUNCTIONAL PARAMETERS OF THE CARDIOVASCULAR SYSTEM IN CHRONIC HEART FAILURE	Axmedova G., Ziyadullaev Sh.X., Shukurova D., Rasulov R. SURUNKALI YURAK ETISHMOVCHILIGIDA MMP/TIMP TIZIMINING PARAMETRLARI VA YURAK-QON TOMIR TIZIMINING FUNKTSIONAL PARAMETRLARI O'RTASIDAGI BOG'LIQLIK	87

**КЛИНИКО-НЕВРОЛОГИЧЕСКАЯ КАРТИНА И НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИЯ МИЕЛОДИСПЛАЗИИ В СОЧЕТАНИИ С АНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ ЦНС У ДЕТЕЙ**

Ахмедиев М.М., Алиходжаева Г.А., Ахмедиев Т.М.

**MIYELODISPLAZIYANING KLINIK VA NEVROLOGIK KO'RINISHI VA BOLALARDA MARKAZIY ASAB TIZIMINING RIVOJLANISH ANOMALIYALARI BILAN BIRGALIKDA NEYROIMAGING**

Axmediev M.M., Alixo'jaeva G.A., Axmediev T.M.

**CLINICAL AND NEUROLOGICAL PICTURE AND NEUROIMAGING OF MYELOYDYSPLASIA IN COMBINATION WITH CNS DEVELOPMENTAL ANOMALIES IN CHILDREN**

Akhmediev M.M., Alikhodzhaeva G.A., Akhmediev T.M.

*Ташкентская медицинская академия, Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр нейрохирургии*

**Maqsad:** bolalarda markaziy asab tizimining rivojlanishidagi anomaliyalar bilan birgalikda miyelodisplaziyaning klinik va nevrologik ko'rinishini va neyroimaging usullarini tahlil qilish. **Material va usullar:** 2016-2022 yillarda Respublika ixtisoslashtirilgan pediatriya ilmiy-amaliy tibbiyot markazida tekshirilgan va davolangan miyelodisplaziya bilan og'riqan 97 nafar bola kuzatuv ostida edi. Barcha bemorlar neyroimaging va neyrofizilogik tekshiruvni o'z ichiga olgan keng qamrovli tekshiruvdan o'tkazildi. **Natijalar:** MDda eng ko'p uchraydigan qo'shma nuqsonlar tayanch-harakat tizimi (72,16%) va birinchi navbatda umurtqa pog'onasi egriligi (36,08%) va oyoq-qo'li (27,84%) nuqsonlari edi. Bemorlarning 28,86 foizida markaziy asab tizimining malformatsiyasi miyelodisplaziya bilan kechadi. Kiari malformatsiyasining 2-turi kombinatsiyasi 57 (58,7%) bemorlarda qayd etilgan. **Xulosa:** miyelodisplaziya ko'pincha markaziy asab tizimi rivojlanishining boshqa anomaliyalari bilan birga keladi, xususan, gidrosefali, Kiari malformatsiyasi, fiksatsiyalangan orqa miya sindromi, davolashning bosqichlari va ketma-ketligini belgilaydigan siringomieliya.

**Kalit so'zlar:** malformatsiyalar, miyelodisplaziya, klinik va nevrologik rasm.

**Objective:** To analyze the clinical and neurological picture and methods of neuroimaging of myelodysplasia in combination with anomalies in the development of the central nervous system in children. **Material and methods:** 97 children with myelodysplasia were under observation, who were examined and treated at the RSSPMCN in 2016-2022. All patients underwent a comprehensive examination, including neuroimaging and neurophysiological examination. **Results:** The most common concomitant MD malformations were malformations of the musculoskeletal system (72.16%), and first of all spinal curvature (36.08%) and clubfoot (27.84%). Malformations of the central nervous system are accompanied by myelodysplasia in 28.86% of patients. The combination of Chiari malformation type 2 was noted in 57 (58.7%) patients. **Conclusions:** Myelodysplasia is often accompanied by other anomalies of the CNS development, in particular, hydrocephalus, Chiari malformation, fixed spinal cord syndrome, syringomyelia, which determines the stages and succession of treatment.

**Key words:** malformations, myelodysplasia, clinical and neurological picture.

Врожденные пороки развития позвоночника и спинного мозга, или миелодисплазии (МД) являются одной из тяжелых форм патологии у детей. По данным Всемирной организации здравоохранения, ежегодно в мире с врожденными пороками развития рождаются 4-6% детей [3,6]. Частота рождения детей с МД, по разным данным, – 1 случай на 500-2000 новорожденных, в среднем 1 случай на 1000 новорожденных [4]. Чаще порок встречается у мальчиков.

В настоящее время в группу дизрафических нарушений относят разнообразные патологические процессы со стороны кожных покровов, мышц спины в сочетании с нарушением формирования спинного мозга, позвоночника и спинномозгового канала. Порок развития позвоночника и спинного мозга нередко представлен комплексом нейрохирургических заболеваний: спинномозговая грыжа (СМГ), гидроцефалия (ГЦ), мальформация Киари (МК), синдром фиксированного спинного мозга (СФСМ) и сирингомиелия (СМ) [2,5,8].

Большинство авторов сходятся во мнении, что единственный радикальный метод лечения МД у

детей – хирургический [1]. Радикальная операция – коррекция вертебро-медуллярной аномалии, устранение СМГ и СФСМ. Необходимым условием для благоприятного исхода оперативного вмешательства является выбор оптимальных сроков и методов хирургического лечения [7].

**Цель исследования**

Анализ клинико-неврологической картины и методов нейровизуализации миелодисплазии в сочетании с аномалиями развития ЦНС у детей.

**Материал и методы**

Клинико-неврологический анализ и нейровизуализация проведены у 97 детей с МД, находившихся на обследовании и лечении в отделении детской нейрохирургии Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра нейрохирургии МЗ РУз в 2016-2022 гг. Больные были разделены на 2 группы. Контрольную группу составили больные, у которых в 2016-2018 гг. проводилось стандартное обследование и общепринятое лечение без учета ликвородинамических результатов и этапности лечения. В основную группу были

включены пациенты, у которых в 2019-2022 гг. при проведении этапного хирургического лечения учитывались ликвородинамические нарушения, параметры шунтирующей системы, применялся интраоперационный нейромониторинг.

В зависимости от возраста (Баранов А.А., 2006) больные были разделены на 3 группы. Большинство больных были в периоде грудного возраста ( $n=81$ ; 83,5%); у девочек заболевание встречалось несколько чаще ( $n=59$ ), чем у мальчиков ( $n=38$ ) (табл. 1).

Таблица 1

Распределение больных в зависимости от пола и возраста

Возраст больных	Мальчики	Девочки	Всего, абс. (%)
0-1 мес.	3	2	5 (5,1)
1-12 мес.	32	49	81 (83,5)
1-4 года	3	8	11 (11,3)
Всего, абс. (%)	38 (39,2)	59 (60,8)	97 (100)
$M \pm m$	$0,559 \pm 0,109$	$0,547 \pm 0,45$	

Критерии включения в клиническое исследование: дети мужского и женского пола, наличие МД любой формы и локализации (МКБ 10 пересмотра МД представлена рубрикой – Q05). Критерии исключения: наличие выраженного воспалительного или гнойного процесса в области МД, пороки других органов и систем в стадии декомпенсации, способных повлиять на клиническое течение.

Для исключения или подтверждения аномалий развития и других заболеваний органов и систем на 1-я этапе изучали соматический статус. Больных осматривали смежными специалистами с применением инструментальных методов исследования. Обследование было дополнено рядом инструмен-

тальных методов, таких как МСКТ (Philips 16 слайсный США), МРТ головного и спинного мозга (Xetari Aeris mate, Япония), УЗИ внутренних органов, УЗИ грыжевого мешка, нейросонография (Acuson 128 xp 10 США), электронейромиография (Нейрософт, Россия).

Обработка полученных результатов проводилась по общепринятой методике статистического анализа вариационного ряда и его интенсивных показателей на программе Statistica 6.0 и Microsoft Excel.

#### Результаты

Распределение больных в зависимости от локализации МД представлено на рисунке 1.

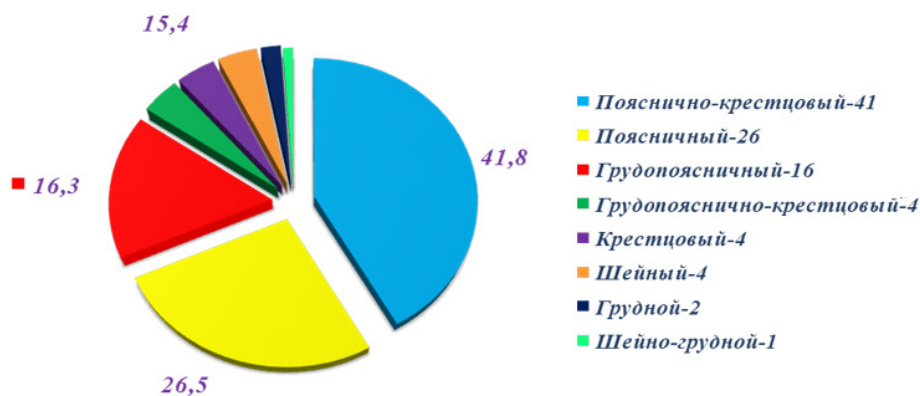


Рис. 1. Распределение больных в зависимости от локализации спинномозговой грыжи, %.

Анализ приведенных на рисунке 1 данных указывает на значительное преобладание МД (84,6%) в каудальных отделах позвоночника – груднопоясничной, поясничной, пояснично-крестцовой локализации, именно при этой локализации порока наблюдался весь спектр клинических проявлений синдрома каудальной регрессии.

На рисунке 2 представлены различные варианты топической локализации, характера покровных тканей и объема грыжевого мешка.

В зависимости от объема грыжевого мешка больные были разделены на 4 группы: малые (до  $10 \text{ см}^3$ ), средние (от  $10$  до  $30 \text{ см}^3$ ), большие (от  $30$  до  $60 \text{ см}^3$ ), гигантские (более  $60 \text{ см}^3$ ) (табл. 2).





Рис. 2. Варианты топической локализации СМГ.

Таблица 2

Объем грыжевого мешка в зависимости от возраста у больных контрольной (числитель) и основной (знаменатель) групп

Объем грыжевого мешка, см <sup>3</sup>	Возраст больных			Итого, абс. (%)	Всего, абс. (%)	$\chi^2_{\alpha}$ ; $\alpha=0,05$
	0-1 мес.	1-12 мес.	1-4 год			
<10	1/1	5/12	3/1	9 (21,9)/14 (25)	23 (23,7)	12,99
10-30	1/2	9/21	2/2	12 (29,3)/25 (44,6)	37 (38,1)	14,26
30-60	-/-	6/8	-/1	6 (14,6)/9(16,1)	15 (15,5)	12,4
>60	-/-	12/8	2/-	14 (34,2)/8 (14,3)	22 (22,7)	17,26
Итого	2/3	32/49	7/4	41 (100)/56 (100)	97 (100)	

Как видно из таблицы 2, во всех возрастных группах чаще наблюдались средние объемы грыжевого мешка ( $n=37$ ; 38,1%) ( $p<0,05$ ).

Наиболее тяжелыми проявлениями аномалии развития являются парезы и параличи ниже уровня расположения МД, недержание мочи и кала. Определение степени пареза в конечностях у новорожденных зачастую оказывается затруднительным, так как двигательные функции у них еще полностью не сформированы. Следовательно, за критерий оценки пареза мы принимали вялые движения нижних конечностей в ответ на болевые раздражения различных участков кожи. Парез ниже уровня расположения МД выявлен нами у 88 (90,7%) детей, гипо- и анестезия в нижних конечностях – у 73 (75,3%), расстройство тазовых органов – у 68 (70,1%), косолапость – у 27 (27,8%), трофические расстройства кожи – у 4 (4,1%), локальные стигмы дизэмбриогенеза (пигментация, гипертрихоз, дермальный синус) – у 23 (23,7%).

По нашим данным, наиболее часто в клинической картине МД наблюдался периферический парапарез ( $n=88$ ; 90,7%). Тазовые расстройства присоединяются к уже имеющимся неврологическим двигательным и чувствительным нарушениям. По данным, приводимым в литературе, недержание кала выявляется у 62-80% пациентов. Мы наблюдали недержание кала у 65,9% пациентов.

Для уточнения полной картины дисгенетических нарушений мы проанализировали также сочетание пороков развития других органов и систем с аномалиями развития ЦНС. Наиболее частыми сопутствующими МД пороками являются пороки развития опорно-двигательного аппарата (72,16%), и в первую очередь искривления позвоночника (36,08%) и косолапость (27,84%). Пороки развития ЦНС сопутствуют МД у 28,86% больных.

Сочетание мальформации Киари 2-го типа с МД отмечалось у 57 (58,8%) больных, при этом значение эктопии миндалик мозжечка в большое затылочное отверстие варьировало в пределах 5-37 мм

(в среднем 16,8 мм). Пациентов с менингоцеле было 11 (11,3%), менингорадикулоцеле – 27 (27,8%), менингомиелорадикулоцеле – 59 (60,9%).

У большинства больных (75%) цитоз в ликворе был в пределах 1-20/3, что является позволительным для проведения ликворорунтирующей операции. У 5 (8,9%) больных цитоз был относительно высоким, в пределах 31-48/3, но ввиду угрозы разрыва грыжевого мешка и нормального показателя



**Рис. 3.** Больная А., 3 мес. и/б №169/41. Spina bifida с гидроцефалией. Мальформация Киари с эктопией миндалин мозжечка 35 мм.

Таким образом, клиническая и неврологическая картина миелодисплазий представлена обширной симптоматикой, включающей двигательные, чувствительные, тазовые и ортопедические нарушения. Также установлено, что наиболее частыми сопутствующими МД пороками являются пороки развития опорно-двигательного аппарата (72,16%), и в первую очередь искривления позвоночника (36,08%) и косолапость (27,84%). Пороки развития ЦНС сопутствуют МД у 28,86% больных.

#### Выводы

1. Клиническая картина миелодисплазии представлена обширной клинико-неврологической симптоматикой, гидроцефалия в 68,3% случаев сопровождается миелодисплазией пояснично-крестцовой локализации, с преобладанием менингомиелорадикулоцеле (n=59, 60,9%).

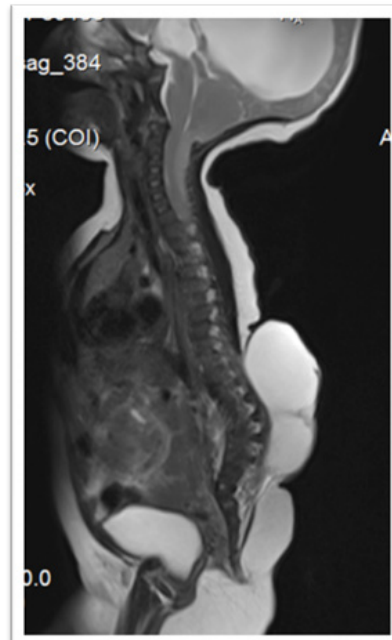
2. Миелодисплазия зачастую сопровождается другими аномалиями развития центральной нервной системы, в частности гидроцефалией, мальформацией Киари, синдромом фиксированного спинного мозга, сирингомиелией, что определяет этапность и преемственность лечения.

#### Литература

1. Ахмедиев М.М., Махмудов Ш.Д., Ваккасов Н.Й., Ахмедиева Ш.Р. Комплексное лечение врожденных пороков развития первичной невралной трубки у детей // Украин-

белка в ликворе меньше 1,0 г/л этим больным по срочным показаниям произведена ликворорунтирующая операция.

Проведенный нами анализ показывает, что при сочетании оболочечных СМГ в 58,7% случаев встречается мальформация Киари. В неврологическом статусе наблюдались стволовые нарушения, грубые парезы в нижних конечностях и расстройства функции тазовых органов (рис. 3, 4).



**Рис. 4.** Больная М., 2 мес. и/б №5513/986. Spina bifida с гидроцефалией. Мальформация Киари с эктопией миндалин мозжечка 26 мм.

ский нейрохірургічний журнал. – 2010. – №3. – С. 11.

2. Мартиросян М.М., Саргсян С.П., Карапетян Т.А. Особенности лечения открытых форм спинномозговых грыж у новорожденных // 1-й съезд Евразийского сообщества детских нейрохирургов: Материалы съезда. – Минск, 2017. – С. 131-132.

3. Усманханов О.А. Принципы комплексной диагностики и тактика хирургической коррекции врожденных спинномозговых грыж: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – Ташкент, 2018. – 45 с.

4. Хачатрян В.А., Осипов И. Б., Еликбаев Г. М. Врожденные пороки развития позвоночника и спинного мозга // Нейрохир. и неврол. детского возраста. – 2007. – №1. – С. 73-77.

5. Karmur B.S., Kulkarni A.V. Medical and socioeconomic predictors of quality of life in myelomeningocele patients with shunted hydrocephalus // Childs Nerv Syst. – 2018. – Vol. 34, №4. – P. 741-747.

6. Mattogno P.P., Massimi L., Tamburrini G. et al. Myelomeningocele Repair: Surgical Management Based on a 30-Year Experience // Acta Neurochir. Suppl. – 2017. – Vol. 124. – P. 143-148.

7. Othman S.A., Al-Ojan A., Al Shammari M., Ammar A. Awareness of spina bifida among family of affected child. A cross sectional questionnaire // Saudi Med. J. – 2019. – Vol. 40, №7. – P. 727-731.

8. Sahmat A., Gunasekaran R., Mohd-Zin S.W. et al. The Prevalence and Distribution of Spina Bifida in a Single Major Referral Center in Malaysia // Front. Pediatr. – 2017. – Vol. 9, №5. – P. 237.

---

## КЛИНИКО-НЕВРОЛОГИЧЕСКАЯ КАРТИНА И НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИЯ МИЕЛОДИСПЛАЗИИ В СОЧЕТАНИИ С АНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ ЦНС У ДЕТЕЙ

Ахмедиев М.М., Алиходжаева Г.А., Ахмедиев Т.М.

**Цель:** анализ клинико-неврологической картины и методов нейровизуализации миелодисплазии в сочетании с аномалиями развития ЦНС у детей. **Материал и методы:** под наблюдением были 97 детей с миелодисплазией, находившихся на обследовании и лечении в РСНПМЦН в 2016-2022 гг. Всем больным проведено комплексное обследование, включающее нейровизуализацию и нейрофизиологическое обследование. **Результаты:** наиболее частыми сопут-

ствующими МД пороками были пороки развития опорно-двигательного аппарата (72,16%), и в первую очередь искривления позвоночника (36,08%) и косолапость (27,84%). Пороки развития ЦНС сопутствуют миелодисплазии у 28,86% больных. Сочетание мальформации Киари 2-го типа отмечалось у 57 (58,7%) обследованных. **Выводы:** миелодисплазия зачастую сопровождается другими аномалиями развития ЦНС, в частности гидроцефалией, мальформацией Киари, синдромом фиксированного спинного мозга, синингомиелией, что определяет этапность и преимственность лечения.

**Ключевые слова:** пороки развития, миелодисплазия, клинико-неврологическая картина.

