



# ДИАСТЕМАТОМИЕЛИЯ КАК УЗЕЛ ВЕРТЕБРОЛОГИЧЕСКОЙ, ОРТОПЕДИЧЕСКОЙ, НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОЙ И СОМАТИЧЕСКОЙ ПРОБЛЕМ

**Э.В. Ульрих**

*Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия*

В обзоре литературы проанализированы работы, посвященные редкой аномалии позвоночника и спинного мозга — диастематомии. В научных исследованиях, проведенных в 1970–2006 гг., описаны вертебрологические, ортопедические, урологические и нейрохирургические аспекты данной патологии. Представлена позиция хирургов по отношению к профилактическому удалению перегородки позвоночного канала при отсутствии неврологического дефицита. Описаны абсолютные показания к нейрохирургическому лечению.

**Ключевые слова:** диастематомия, пороки позвоночника и спинного мозга, дизрафия.

DIASTEMATOMYELIA AS A TANGLE  
OF VERTEBRAL, ORTHOPAEDIC,  
NEUROSURGICAL, AND SOMATIC PROBLEMS  
*E.V. Ulrikh*

Literature review presents an analysis of publications on diastematomyelia — a rare spine and spinal cord abnormality. Studies performed during the period of 1970–2006 were devoted to vertebral, orthopaedic, urological, and neurosurgical aspects of the given pathology. Absolute indications for surgery are described in the review. The attitude of surgeons to prophylactic spinal septum resection for diastematomyelia without neurological deficit is presented.

**Key Words:** diastematomyelia, spine and spinal cord abnormalities, dysraphia.

*Hir. Pozvonoc. 2008;(2):18–24.*

Диастематомия (Split Cord Malformation — SCM) — один из вариантов спинальной дизрафии, при котором спинной мозг расщепляется на два рукава перегородкой, расположенной в сагиттальной плоскости. Впервые эту аномалию описал в 1837 г. С.Р. Олливер [25]. С этого времени и до последних десятилетий прошлого столетия о диастематомии в литературе появлялись сообщения, основанные на небольшом анатомическом, рентгенологическом и клиническом материале. Только после внедрения в широкую практику новейших методов лучевого исследования (ультрасонографии, позитивной миелографии, КТ, МРТ) и развития хирургии позвоночника накопился значительный опыт в обнаружении диастематомии и ее лечении. Данный обзор основан

на литературных источниках, опубликованных в период с 70-х гг. прошлого столетия до 2006 г.

D. Pang et al. [47] в 1992 г. выделили два типа диастематомии. При I типе костная, хрящевая или фиброзная перегородки пересекают позвоночный канал, спинной мозг и его оболочки в сагиттальном направлении. При наличии II типа разделения позвоночного канала не возникает, а спинной мозг делится фиброзной перегородкой внутри единого дурального мешка на два рукава. В том и другом случае перегородка имеет переднезаднее направление, но может располагаться не строго в сагиттальной плоскости и не всегда делит спинной мозг на равные части [24, 47]. У многих пациентов имеется выраженная асимметрия развития половин спинного

мозга, вплоть до гипоплазии одной из них [24]. В некоторых случаях возникает расщепление только оболочек спинного мозга с сохранением его монолитной формы или образование в позвоночном канале спиккулы, внедряющейся в спинной мозг, но не разделяющей, а только фиксирующей его [7, 33].

По данным S. Sinha et al. [55] и А.К. Махапатра et al. [39], обладающих наибольшим количеством клинических наблюдений, диастематомия I типа наблюдалась у 61,4–65,0 %, II типа — у 35,0–38,6 % больных.

Перегородка может располагаться в любом отделе позвоночника. Чаще она встречается в поясничном отделе на уровне L<sub>2</sub>–L<sub>4</sub> сегментов [26], реже — в грудном, еще реже — в шейном [9, 15, 25, 46, 55–57]. При последней

локализации перегородка практически всегда сочетается с синдромом Клиппеля — Фейля. Формирование двух и более перегородок в разных отделах позвоночника наблюдается очень редко [20, 55, 61]. Девочки поражаются этим пороком значительно чаще мальчиков [25, 55, 61].

В настоящее время не существует статистических данных о встречаемости синдрома в популяции. Достоверно известно лишь то, что при диастематомии пороки развития позвоночника наблюдаются в 100 % случаев [4, 6, 17, 20, 21, 26, 28, 29, 35, 36, 41, 44]. Наоборот, сведений о встречаемости диастематомии при вертебральных аномалиях в литературе нет. Автор этого обзора посчитал процент данной мальформации по тем работам, где были приведены сведения одновременно по диастематомии и порокам позвонков, это 6,3–30,0 %. Столь широкий диапазон связан с тяжестью врожденной патологии позвоночника, концентрирующейся в каждой конкретной клинике.

Расщепление спинного мозга может сочетаться с различными аномалиями позвоночника нейтральной, сколиозогенной или кифозогенной природы [6]. Однако при нарушениях сегментации позвонков и ребер диастематомии встречается более часто и может составлять 39,0–72,0 % [6, 37]. Нарушения слияния и формирования дуг позвонков, как правило, также сопровождают диастематомии [25]. Нередко расщеплению мозга сопутствуют другие формы спинальной дизрафии — дермоиды и дермальные кисты позвоночного канала, дермальные синусы, эктопии в позвоночный канал производных миотома, дерматома и склеротома в виде тератоидных образований, субарахноидальные и экстрадуральные липомы [3, 16, 19, 25, 40, 51, 59]. Довольно часто встречаются аномалии развития нижних конечностей — тотальная гипоплазия или гипоплазия отдельных групп мышц, укорочение отдельных сегментов (чаще стоп и голеней) или всей конечности, различные деформации стоп [25, 32, 54].

Нередко при множественных аномалиях развития позвоночника в сочетании с диастематомией формируются пороки развития внутренних органов или имеется нарушение их функции [6, 11]. Обычно отклонения в формообразовании и функции внутренних органов обусловлены дефектами сомитной (или) сегментарной связи, нарушенной в процессе эмбриогенеза [6]. Наиболее часто встречается патология органов малого таза и почек [6, 54, 55].

*Симптоматика и диагностика.* Клиническая картина синдрома расщепленного спинного мозга может складываться из разнообразных симптомов, экспрессия которых зависит от варианта диастематомии, ее локализации, связи с другими пороками развития позвоночника, наличия или отсутствия сопутствующей ортопедической патологии, состояния неврологического статуса, аномалий развития или нарушений функции внутренних органов.

Внешние проявления не являются специфическими для диастематомии, но поскольку последняя относится к одному из вариантов дизрафии, врач должен всегда думать о ее возможном присутствии при любом клиническом проявлении дизрафического статуса. Кожными признаками последнего являются врожденные рубцы и втяжения дермы, расположенные вдоль средней дорсальной линии тела. Здесь же обычно располагаются и другие кожные стигмы — дермальный синус, участки выраженного гипертрихоза, капиллярные гемангиомы, пигментные пятна, липомы. Они встречаются почти в 60 % случаев и чаще локализируются в пояснично-крестцовой зоне [55]. К. Martin et al. [41] считают, что кожные проявления дизрафии более характерны для диастематомии I типа с неврологическими расстройствами.

Другим частым проявлением дизрафии, а следовательно, и возможной диастематомии является нарушение походки. Именно на это обращают внимание родители или окружающие. Нередко нарушение походки

может возникнуть на фоне полного благополучия и явиться первым признаком неврологических расстройств или скрытой миелодисплазии, выражающейся в изменении формы стопы [32, 54]. Врач должен исключить возможные варианты нарушений, связанных с жалобами на тесную или неудобную обувь. Нередко при таких жалобах впервые обнаруживаются различные отклонения от нормального развития стоп: плоскостопия, варусная девиация переднего отдела стопы, деформация пальцев, полые стопы, эквиноварусные стопы. Иногда тщательный осмотр выявляет изменение размеров стопы по сравнению с противоположной конечностью (укорочение или сужение). Это также может быть причиной нарушения походки при несовпадении размеров обуви справа и слева.

У ряда пациентов отклонения в развитии стоп и диспластическая форма голени отмечаются с рождения. Такие больные обычно получают ортопедическое лечение с первых месяцев жизни. Успех его, как правило, незначительный, и рецидив деформации возникает незамедлительно после прекращения коррекции или при нарушении назначенного ортопедического режима.

Весьма значимой ортопедической патологией при диастематомии являются деформации позвоночника [25, 26, 29, 39, 45, 55]. Они развиваются на фоне врожденных аномалий позвонков, но у детей раннего возраста могут оцениваться как нарушения осанки, которые достаточно быстро переходят в структуральные деформации. У большинства больных наличие ригидных структуральных деформаций позвоночника выявляется уже при первичном осмотре в раннем детстве. Для них характерны диспропорциональное развитие позвоночника (укорочение шейного, поясничного или грудного отделов) и половин грудной клетки, врожденное недоразвитие или деформация отдельных ребер, стойкие перекосы таза с функциональной разнородностью ног, патологическая ротация [26, 60].

Эти признаки обязывают врача верифицировать врожденный характер патологии позвоночника лучевыми методами исследования.

Усугубление врожденной деформации позвоночника в процессе роста ребенка наблюдается более чем в 50 % случаев. Оно обусловлено асимметрией роста аномальных позвонков [6, 26, 37, 38]. S.K. Hilal et al. [25] отметили, что чем большее количество сегментов позвоночника имеет отношение к перегородке и чем краниальнее располагается последняя, тем сколиоз тяжелее.

Одним из признаков тяжелой врожденной патологии позвоночника и спинного мозга являются неврологические расстройства. Они могут выражаться в парезах и параличах нижних конечностей и (или) нарушении функции органов малого таза и наблюдаются с частотой от 22 до 89 % [26, 36, 54, 55].

Неврологические нарушения при диастематомии могут быть первичными, связанными с недоразвитием спинного мозга или сопутствующими пороками ЦНС, или вторичными, которые развиваются при фиксации и сдавлении спинного мозга в зоне перегородки [32, 54]. Некоторые исследователи связывают вторичные неврологические расстройства с диспропорциональным ростом позвоночника и спинного мозга при наличии фиксации последнего в поясничном отделе, где чаще всего встречаются перегородки позвоночного канала [27, 40, 49, 60].

Наконец, к описанной клинической картине у ряда больных присоединяются нарушения функции внутренних органов, аномалии развития которых скорее являются закономерностью, нежели исключением при врожденной патологии позвоночника в целом и при диастематомии в частности [6, 11, 34, 55]. Известно, что локализация вертебральных аномалий в грудном отделе нередко сопровождается пороками сердца, легких, пищевода, а пороки развития груднопоясничного отдела сочетаются с аномалиями почек и мочевыводящих

путей почти у 1/3 пациентов [6]. Даже при отсутствии клинических проявлений врач обязан выполнить ряд диагностических мероприятий, направленных на выявление скрытых аномалий развития внутренних органов [6, 11, 55].

Из краткого анализа проявлений диастематомии становится ясно, что в зависимости от выраженности тех или иных симптомов можно выделить различные клинические варианты заболевания. S. Sinha et al. [55] у 203 пациентов с диастематомией в 58,1 % случаев наблюдали сколиозы и кифозы, у 39,8 % — другие деформации скелета, у 72,9 % — моторный дефицит, у 32,5 % — нарушения функции тазовых органов. Приблизительно такое же распределение пациентов по патологии наблюдали A. K. Mahapatra et al. [39]. Многообразие клинического выражения диастематомии приводит к тому, что пациенты с синдромом расщепления спинного мозга могут наблюдаться преимущественно тем или иным специалистом. Это не всегда сопровождается преемственностью в лечении.

Практически нет никакой разницы между клиническим проявлением диастематомии и другими вариантами закрытой спинальной дизрафии. Так, C.R. Fitz и D.C. Harwood-Nach [18] у большинства пациентов при короткой терминальной нити находили более одного симптома диастематомии, описанных в литературе. Ученые разделили пациентов на группы с преимущественно урологическими, ортопедическими и неврологическими проблемами, которые также характерны для диастематомии.

E. Schijman [54] выделяет три клинических группы синдрома диастематомии: нейроортопедическую (пациенты с мускулярными атрофиями, мягкоткаными деформациями нижних конечностей, сколиозами); с кожными стигмами (пациенты с нормальной неврологической картиной и с асимметричным моторным дефицитом); с вариантами открытой дизрафии (пациенты с различными видами спинно-мозговых грыж).

Выделение последней группы имеет важное практическое значение, так как диастематомия при открытой форме дизрафии встречается гораздо чаще, чем об этом принято думать [17, 51, 55]. Автор данного обзора обнаружил диастематомию при патологоанатомическом исследовании у 7 (15,2 %) из 46 детей со спинно-мозговыми грыжами, погибшими от разных причин [6]. Перегородка не всегда располагалась на уровне грыжи, у части больных она была выше. На необходимость более глубокого исследования позвоночного канала до хирургической ликвидации спинно-мозговой грыжи указывают многие авторы [6, 17, 51, 54]. Одни проводят ультрасонографию, КТ и МРТ всем пациентам со спинно-мозговой грыжей, другие используют их только при признаках дизрафии, более характерных для синдрома диастематомии, чем для спинно-мозговой грыжи (кожные стигмы, асимметрия развития конечностей, неврологические нарушения, не укладывающиеся в клиническую картину поражения при открытой дизрафии).

У каждого больного может быть представлен как полный, так и ограниченный набор признаков синдрома. Компоненты последнего комбинируются различным образом, а каждый отдельный признак может быть ярким или едва уловимым. Это обуславливает большую вариабельность клинической картины диастематомии [17, 39, 43, 45, 47, 54, 55], что делает разделение синдрома на клинические группы очень условным. Как справедливо замечают G. Bollini et al. [12], синдром дизрафии нестабилен, то есть многолик по проявлениям. У большинства пациентов имеется смешанный вариант проявления диастематомии, но врач должен выделять ведущую клиническую симптоматику и на этом строить концепцию терапии.

У ряда больных отмечается бессимптомное течение синдрома. Чаще оно встречается в первые годы жизни, подозрение на диастематомию возникает лишь при появлении первых признаков дизрафии в процессе роста ребенка [25, 39, 54, 55]. Вероят-

но, речь идет не столько о бессимптомном течении, сколько о своевременно не диагностированных признаках из-за их слабой выраженности или при недостаточной подготовке наблюдающего врача, недостаточном обследовании [1, 6, 19, 27].

*Методы лучевой диагностики при диастематомии.* Скрининговым методом лучевого исследования является ультрасонография [2, 30, 50, 53], которая хорошо зарекомендовала себя в диагностике данного заболевания у еще нерожденных детей [8, 13, 22, 62].

Базисным методом лучевого исследования считается обзорная рентгенография позвоночника, которую выполняют в любом возрасте при подозрении на порок развития позвоночника и диастематомии [4, 25, 26, 28, 36]. Обзорная рентгенография позволяет описать патологию позвоночника в целом, провести рентгенометрические измерения, прогнозировать течение деформации, наметить зону интереса для выполнения контрастных методов исследования спинного мозга и современных методов лучевой диагностики (КТ, МРТ).

Характерным рентгенологическим признаком диастематомии является расширение позвоночного канала во фронтальной плоскости. Изменение поперечного параметра позвоночного канала локализуется непосредственно в области перегородки и распространяется в каудальном и краниальном направлениях на несколько сегментов [4, 6, 25, 44, 60]. Чем объемнее и протяженнее перегородка, тем значительнее эти изменения. Они также хорошо выражены при диастематомии I типа и слабо выражены или отсутствуют при II типе.

Сама перегородка на обзорных рентгенограммах хорошо видна преимущественно на фронтальных снимках, когда она имеет костную или костно-хрящевую структуру [6, 7, 25, 49, 54]. Отсутствие тени перегородки при наличии расширенного позвоночного канала указывает на хрящевую или мягкотканную структуру перегородки

или на какое-либо объемное образование позвоночного канала [5]. В этих случаях патология верифицируется только при контрастных исследованиях, МРТ, КТ или КТ-миелографии. Результаты исследования являются решающими в определении патологии позвоночного канала [14, 24, 25, 27, 41, 54, 57]. Но даже выполнение всего арсенала лучевых методов исследования не исключает возможность диагностической ошибки. В сложных случаях окончательным методом диагностики является оперативная ревизия позвоночного канала [45, 60].

В настоящее время алгоритм диагностических действий для выявления диастематомии не вызывает разногласий. При сочетании кожных стигм с ортопедической, неврологической патологией и (или) нарушением функции внутренних органов необходимо обязательно выполнять обзорную рентгенографию позвоночника, а если она выявляет подозрительные признаки патологии позвоночного канала, завершать диагностику МРТ- и (или) контрастным КТ-исследованием [11, 14, 27, 35, 39, 46, 54, 58]. Зона интереса при МРТ и КТ должна находиться в пределах увеличения размеров позвоночного канала, определяемых по интерпедикулярному расстоянию. В тех случаях, когда планируется коррекция врожденной деформации позвоночника, выполнение КТ- или МРТ-исследования обязательно каждому больному даже при отсутствии признаков патологии позвоночного канала на обзорной рентгенограмме.

*Течение диастематомии.* Иногда аномалия не проявляет себя длительный период времени и может выявиться как случайная находка при выполнении рентгенографии позвоночника по поводу врожденной деформации. В большинстве случаев порок диагностируется в раннем детстве по совокупности выше перечисленных проявлений, которые могут длительно не иметь отрицательной динамики, но в периоды интенсивного роста пациента, увеличения физической нагрузки, при инфекциях и гемодинамических нарушениях неврологичес-

кие и ортопедические признаки появляются или нарастают [19, 27, 55].

У ряда пациентов отрицательная динамика обусловлена не столько самим расщеплением спинного мозга и его фиксацией, сколько сопутствующими аномалиями развития позвоночника. Так нередко бывает при врожденных сколиозах и кифозах, прогрессирование которых обусловлено асимметрией роста порочно развитых позвонков или отделов позвоночника [6, 11, 37, 61].

Существующее мнение о возможном нарастании (или появлении) неврологической симптоматики из-за диспропорционального развития спинного мозга и позвоночника в процессе роста поддерживается не всеми исследователями [42, 52]. Так, патолого-анатомические исследования плодов и трупов детей первых месяцев жизни показывают, что конус спинного мозга достигает уровня взрослого человека ( $L_1-L_2$ ) к 48 неделе гестации и остается там на протяжении всей дальнейшей жизни человека [10]. Совершенно очевидно, что наличие перегородки выше этого уровня не может вызывать натяжения спинного мозга в процессе роста. Напротив, ее локализация на более низком уровне в совокупности с низким расположением конуса, спайками в позвоночном канале и аномально развитой терминальной нитью может приводить к натяжению спинного мозга в процессе роста [23, 28, 35]. Сочетание диастематомии с другими вариантами дизрафии (липомами, дермальными кистами, дермальными синусами, врожденными спайками позвоночного канала) практически всегда сопровождается нарастающими неврологическими проблемами [32, 33].

*Лечение диастематомии.* Врачебная тактика при диастематомии обусловлена выраженностью ранее перечисленных признаков. В специальной литературе одновременно обсуждаются нейрохирургические, вертебрологические, ортопедические и соматические проблемы диастематомии [39, 41, 54, 55]. В зависимости от направления деятельности иссле-



дователей несколько искусственно выделяется значимость какой-либо одной из них. Задача состоит в том, чтобы выработать наиболее правильный алгоритм действий при синдроме диастематомии с учетом опыта разных специалистов, участвующих в диагностике и лечении.

Устранение фиксации и сдавления спинного мозга при синдроме диастематомии может быть только хирургическим. Техника оперативного вмешательства хорошо разработана [42] и не является предметом дискуссии.

Когда наличие неврологической симптоматики и ее нарастание можно связать с перегородкой позвоночного канала, показания к оперативному лечению очевидны, в таком случае операция должна быть предпринята в любом возрасте [4, 39, 40, 43, 45, 54, 55]. Столь же ясны показания к операции при нарастающей деформации позвоночника, когда изменение архитектоники позвоночного канала и самой перегородки может вызвать ущемление (сдавление) расщепленного спинного мозга или его натяжение, появляющиеся с возрастом. В таких случаях операцию следует произвести в начальном периоде прогрессирования деформации [7, 26]. При обращении пациента в клинику с уже выраженной деформацией удаление перегородки должно быть выполнено до проведения стабилизирующей операции на позвоночнике и хирургической коррекции сколиоза или кифоза [6, 26, 55].

Таким образом, абсолютными показаниями к оперативному удалению перегородки позвоночного канала и спинного мозга являются появление или усиление неврологического дефицита, прогрессирование деформации позвоночника, планируемая хирургическая коррекция деформации позвоночника.

Не подлежит сомнению, что в план хирургического лечения должны быть внесены ликвидация сопутствующих пороков развития позвоночного канала и спинного мозга, вызывающих фиксацию и сдавление последнего. К этим порокам относятся кисты экто-

дермального происхождения, липомы, короткая терминальная нить, которая встречается наиболее часто и должна быть рассечена (или резецирована). В зависимости от локализации диастематомии и сложности операции эта часть нейрохирургического лечения может быть выполнена одновременно с иссечением перегородки или в два разделенных по времени этапа [17, 47, 48, 54, 55].

Во всех работах, опубликованных после 1970 г., даются рекомендации удалять перегородку до выполнения стабилизации и коррекции деформации позвоночника. Однако G. Bollini et al. [12] считают, что без этого можно обойтись, когда коррекция является не столь значительной. С этим мнением согласиться трудно, так как для конкретного пациента сложно определить значимые и незначимые границы коррекции.

Многие хирурги считают, что существование рассматриваемого порока потенциально опасно, особенно при прогрессирующих деформациях позвоночника, и в любой момент у пациента могут появиться неврологический дефицит [25, 26, 31, 36, 43, 55, 58, 60] или болевой синдром [55]. D. Pang [47] рекомендовал удаление перегородки у взрослых, ведущих активный образ жизни.

Часть исследователей с наличием перегородки связывает прогрессирование деформаций конечностей [54] или трудно поддающиеся лечению нарушения функции тазовых органов [35, 54, 55]. Эти авторы являются сторонниками профилактического удаления перегородки в ближайшее время после установления диагноза. Несмотря на сложность оперативного вмешательства и возможные интра- и послеоперационные осложнения, их позиция базируется на улучшении течения сопутствующих деформаций конечностей, уменьшении моторного дефицита и улучшении функции тазовых органов [26, 55]. Даже если улучшения нет, положительным является то, что в процессе длительного наблюдения не наступает ухудшение. При анализе литературы складывается впечат-

ление, что в последние два-три десятилетия мнение о необходимости профилактического удаления перегородки все более утверждается.

Очевидно, что удаление перегородки с профилактической целью не следует предпринимать при той ее локализации, где она редко приводит к фиксации спинного мозга — в верхнегрудном и шейном отделах [15, 56]. При таком расположении диастематомии операция необходима только при очевидном нарастании неврологического дефицита или прогрессировании деформации.

В литературе имеются скудные сведения, освещающие динамику неврологической симптоматики после удаления перегородки. R. W. Hood et al. [26] в течение четырех лет наблюдения не зарегистрировали прогрессирования неврологического дефицита ни у одного из 51 оперированного пациента. P. Ferebeau et al. [17] в двух случаях из 17 наблюдали улучшение и в двух — ухудшение неврологического дефицита. У остальных пациентов динамика отсутствовала. E. Schijman [54] из 17 операций при диастематомии I типа получил остановку отрицательной неврологической динамики у 13 пациентов. Из четырех пациентов с нормальной неврологией у трех она была сохранена, а у одного восстановилась до нормы после временного послеоперационного нарушения. S. Sinha et al. [55] получили улучшение моторной симптоматики в 40,5 %, чувствительности — в 41,2 %, вегетативной симптоматики — в 30,3 %, течения трофических язв — в 52,0 % случаев. Ухудшение по этим же позициям было соответственно 6,7; 5,0; 9,0 и 0,0 %.

К сожалению, в литературе не отражен сравнительный анализ лечения ортопедической (включая вертебрологическую), урологической, проктологической и соматической патологии при удаленной или не удаленной перегородке. Имеются лишь отрывочные сведения об улучшении (реже — об ухудшении) функции тазовых органов [54, 55] и отдельные высказывания об улучшении ортопедического ста-

туса у ряда больных, оперированных по поводу закрытой дизрафии, включая диастематомиелию [32, 33]. Между тем именно эти работы были бы наиболее значимы в решении вопроса о тактике врача по отношению к диастематомиелии, не имеющей абсолютных показаний к хирургическому удалению.

Таким образом, анализ публикаций по синдрому диастематомиелии показал, что данный порок развития имеет

разнообразные клинические проявления, относящиеся к компетенции различных специалистов. У одного и того же пациента это может быть узел косметических (невусы, гипертрихоз, гемангиомы, врожденные рубцы), неврологических, нейрохирургических, ортопедических, соматических, проктологических и урологических проблем. Вертебролог должен быть знаком с этими проблемами и решать их этапно, до лечения пато-

логии позвоночника или параллельно с ним. Оперативные вмешательства на позвоночнике при наличии диастематомиелии не должны выполняться без предварительного углубленного обследования у невропатолога, уролога, проктолога, интерниста и без выполнения предварительного нейрохирургического этапа — удаления перегородки.

## Литература

1. Андрияничева Е.Н., Пустовитова Т.С., Липко В.С. и др. Асимптомное течение диастематомиелии: роль магнитно-резонансной томографии в диагностике (клиническое наблюдение) // Медицинская визуализация. 2003. № 2. С. 124–127.
2. Мушкин А.Ю., Ульрих Э.В., Млодик М.Г. Скрининг-диагностика пороков развития позвоночника и спинного мозга при врожденных деформациях позвоночника у детей методом ультразвуковой томографии // Организация помощи и вопросы клиники в детской ортопедии. Саратов, 1992. С. 44–47.
3. Никифоров Б.М., Смирнов Г.И., Диденко Э.В. Диастематомиелия позвоночника в сочетании с дермоидной опухолью конского хвоста // Педиатрия. 1972. № 8. С. 81–82.
4. Никифоров Б.М., Ульрих Э.В. Хирургическое лечение диастематомиелии у детей // Вопросы детской нейрохирургии. Л., 1985. С. 142–146.
5. Ульрих Э.В. Фиброзные перегородки позвоночного канала у детей с аномалиями развития опорно-двигательного аппарата // Хирургия. 1987. № 8. С. 105–107.
6. Ульрих Э.В. Аномалии позвоночника у детей. СПб., 1995.
7. Ульрих Э.В., Елякин Д.В. Хирургическая тактика при диастематомиелии в зависимости от анатомического варианта порока // Актуальные вопросы детской хирургии. Иркутск, 1996. С. 288–291.
8. Anderson N.G., Jordan S., MacFarlane M.R., et al. Diastematomyelia: diagnosis by prenatal sonography // AJR Am. J. Roentgenol. 1994. Vol. 163. P. 911–914.
9. Andronikou S., Figgen A.G. Klippel-Feil syndrome with cervical diastematomyelia in a 8-year old boy // Pediatr. Radiol. 2001. Vol. 31. P. 636.
10. Barson A.J. The vertebral level of termination of the spinal cord during normal and abnormal development // J. Anat. 1970. Vol. 106. P. 489–497.
11. Basu P.S., Elsebaie H., Noordeen M.H. Congenital spinal deformity: a comprehensive assessment at presentation // Spine. 2002. Vol. 27. P. 2255–2259.
12. Bollini G., Cottalorda J., Jouve J.L., et al. Dysraphisme spinal ferme // Ann. Pediatr. (Paris). 1993. Vol. 40. P. 197–210.
13. Boulot P., Ferran J.L., Charlier C., et al. Prenatal diagnosis of diastematomyelia // Pediatr. Radiol. 1993. Vol. 23. P. 67–68.
14. Dammert S., Krings T., Kochs A., et al. Mehrschicht-Spiral-CT und MRT in der Diagnostik einer komplexen Diastematomyelie // Klin. Neuroradiol. 2002. N 3. S. 136–140.
15. David K.M., Copp A.J., Stevens J.M., et al. Split cervical spinal cord with Klippel-Feil syndrome: seven cases // Brain. 1996. Vol. 119. P. 1859–1872.
16. Ersahin Y. Composite type of split cord malformations // Childs Nerv. Syst. 2002. Vol. 18. P. 111.
17. Frerebeau P., Dimeglio A., Gras M., et al. Diastematomyelia: report of 21 cases surgically treated by a neurosurgical and orthopedic team // Child's Brain. 1983. Vol. 10. P. 328–339.
18. Fitz C.R., Harwood-Nash D.C. The tethered conus // Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med. 1975. Vol. 125. P. 515–523.
19. Gezgin A., Markmiller M. [Diastematomyelia — a rare differential diagnosis in trauma patients // Unfallchirurg. 2006. Vol. 109. P. 914–918. German.
20. Gilmore R.L., Batnitzky S. Diastematomyelia — rare and unusual features // Neuroradiology. 1978. Vol. 16. P. 87–88.
21. Goldberg C., Fenelon G., Blake NS., et al. Diastematomyelia: a critical review of the natural history and treatment // Spine. 1984. Vol. 9. P. 367–372.
22. Gubbels J.L., Gold W.R., Bauserman S. Prenatal diagnosis of fetal diastematomyelia in a pregnancy exposed to acyclovir // Reprod. Toxicol. 1991. Vol. 5. P. 517–520.
23. Guthkelch A.N., Hoffman G.T. Tethered spinal cord in association with diastematomyelia // Surg. Neurol. 1981. Vol. 75. P. 352–354.
24. Harwood-Nash D.C., McHugh K. Diastematomyelia in 172 children; the impact of modern neuroradiology // Pediatr. Neurosurg. 1991. Vol. 16. P. 247–251.
25. Hilal S.K., Marton D., Pollack E. Diastematomyelia in children. Radiographic study of 34 cases // Radiology. 1974. Vol. 112. P. 609–621.
26. Hood R.W., Riseborough E.J., Nehme A.M., et al. Diastematomyelia and structural spinal deformities // J. Bone Joint Surg. Am. 1980. Vol. 62. P. 520–528.
27. Hulser P.J., Schroth G., Peterson D. Magnetic resonance and CT imaging of diastematomyelia // Eur. Arch. Psychiatry Neurol. Sci. 1985. Vol. 235. P. 107–109.
28. Humphreys R.P., Hendrick E.B., Hoffman H.J. Diastematomyelia. // In: Weis M.H. (ed): Clinical Neurosurgery. Baltimore, 1982. Vol. 23. P. 436–456.
29. Keim H.A., Green A.F. Diastematomyelia and scoliosis // J. Bone Joint Surg. Am. 1973. Vol. 55. P. 1425–1435.
30. Konner C., Gassner I., Mayr U., et al. [Diagnosis of diastematomyelia using ultrasound] // Klin. Pediatr. 1990. Vol. 202. P. 124–128. German.
31. Lassale B., Rigault P., Pouliquen J.C., et al. [Diastematomyelia] // Rev. Chir. Orthop. 1980. Vol. 66. P. 123–140. French.
32. James C.C.M., Lassman L.P. Spinal dysraphism. The diagnosis and treatment of progressive lesions in spina bifida occulta // J. Bone Joint Surg. Br. 1962. Vol. 44. P. 828–840.
33. James C.C.M., Lassman L.P. Spinal Dysraphism. Spina bifida occulta. N. Y., 1972.
34. Jindal A., Kansal S., Mahapatra A.K. Split cord malformation with partial eventration of diaphragm. A case report // J. Neurosurg. 2000. Vol. 93. P. 309–311.

35. **Jindal A., Mahapatra A.K.** Split cord malformation. A study of 48 cases // Indian. J. Pediatr. 2000. Vol. 37. P. 603–607.
36. **McMaster M.J.** Occult intraspinal anomalies and congenital scoliosis // J. Bone Joint Surg. Am. 1984. Vol. 66. P. 588–601.
37. **McMaster M.J.** Congenital scoliosis caused by a unilateral failure of vertebral segmentation with contralateral hemivertebrae // Spine. 1998. Vol. 23. P. 998–1005.
38. **McMaster M.J.** Spinal growth and congenital deformity of the spine // Spine. 2006. Vol. 31. P. 2284–2287.
39. **Mahapatra A.K., Gupta D.K.** Split cord malformations: a clinical study of 254 patients and a proposal for new clinical-imaging classification // J. Neurosurg. 2005. Vol. 103. Suppl. 6. P. 531–536.
40. **Maroun F.B., Jacob J.C., Heneghan W.D.** [Diastematomyelia. Its clinical manifestations and surgical treatment] // Neurochirurgie. 1972. Vol. 18. P. 285–316. French.
41. **Martin K., Krastel A., Hamer J., et al.** Symptomatology and diagnosis of diastematomyelia in children // Neuroradiology. 1978. Vol. 16. P. 89–90.
42. **Meacham W.F.** Surgical treatment of diastematomyelia // J. Neurosurg. 1967. Vol. 27. P. 78–85.
43. **Miller A., Guille J.T., Bowen J.R.** Evaluation and treatment of diastematomyelia // J. Bone Joint Surg. Am. 1993. Vol. 75. P. 1308–1317.
44. **Neuhauser E.B.D., Wittenborg M.H., Dehlinger K.** Diastematomyelia: transfixation of the cord or cauda equina with congenital anomalies of the spine // Radiology. 1950. Vol. 54. P. 659–664.
45. **Nikiforoff B.M., Ulrich E.V.** Clinical data and surgical treatment of diastematomyelia // J. Neurol. Orthop. Med. Surg. 1988. Vol. 9. P. 49–53.
46. **Palmers M., Peene P., Massa G., et al.** Cervicothoracic diastematomyelia with Klippel-Feil syndrome // Rofo. 2003. Vol. 175. P. 1579–1581.
47. **Pang D.** Split cord malformation: Part II: Clinical syndrome // Neurosurgery. 1992. Vol. 31. P. 481–500.
48. **Pang D., Dias M.S., Ahab-Barmada M.** Split cord malformation: Part I: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations // Neurosurgery. 1992. Vol. 31. P. 451–480.
49. **Perret G.** Diagnosis and treatment of diastematomyelia // Surg. Gynecol. Obstet. 1957. Vol. 105. P. 69–83.
50. **Raghavendra B.N., Epstein F.J., Pinto R.S., et al.** Sonographic diagnosis of diastematomyelia // J. Ultrasound. Med. 1988. Vol. 7. P. 111–113.
51. **Ritchie G.W., Flanagan M.N.** Diastematomyelia // Canad. Med. Assoc. J. 1969. Vol. 100. P. 428–433.
52. **Sheptak P.E.** Diastematomyelia – diplomyelia // In: Handbook of Clinical Neurology. Edited by P. J. Vincken and G. W. Bruyn. 1978. Vol. 32. Congenital. Malformations of the Spine and Spinal Cord. P. 239–254.
53. **Scheible W., James H.E., Leopold G.R., et al.** Occult spinal dysraphism in infants: screening with high-resolution real-time ultrasound // Radiology. 1983. Vol. 146. P. 743–746.
54. **Schijman E.** Split spinal cord malformations. Report of 22 cases and review of the literature // Child's Nerv. Syst. 2003. Vol. 19. P. 96–103.
55. **Sinha S., Agarwal D., Mahapatra A.K.** Split cord malformations: an experience of 203 cases // Child's Nerv. Syst. 2006. Vol. 22. P. 3–7.
56. **Steinbock P.** Dysraphic lesions of the cervical spinal cord // Neurosurg. Clin. N. Am. 1995. Vol. 6. P. 367–376.
57. **Ulmer J.L., Elster A.D., Ginsberg L.E., et al.** Klippel-Feil syndrome: CT and MR of acquired and congenital abnormalities of cervical spine and cord // J. Comput Assist Tomogr. 1993. Vol. 17. P. 215–224.
58. **Uzumcugil A., Cil A., Yazici M., et al.** The efficacy of convex hemiepiphysiodesis in patients with iatrogenic posterior element deficiency due to diastematomyelia excision // Spine. 2003. Vol. 28. P. 799–805.
59. **Vahishya S., Kumarjain P.** Split cord malformation: three unusual cases of composite split cord malformation // Child's Nerv. Syst. 2001. Vol. 17. P. 528–530.
60. **Winter R.B., Haven J.J., Moe J.H., et al.** Diastematomyelia and congenital spine deformities // J. Bone Joint Surg. Am. 1974. Vol. 56. P. 27–39.
61. **Winter R.B.** Congenital Deformities of the Spine. N. Y., 1983.
62. **Winter R.K., McKnight L., Byrne R.A., et al.** Diastematomyelia: prenatal ultrasonic appearances // Clin. Radiol. 1989. Vol. 40. P. 291–294.

**Адрес для переписки:**

Ульрих Эдуард Владимирович  
194100, Санкт-Петербург,  
ул. Литовская, 2, СПбГПМА,  
ulrih05@rambler.ru

Статья поступила в редакцию 08.02.2008