

DOI 10.58351/2949-2041.2026.34.5.037

УДК 616.8-053.1

Поликарпова Ирина Ивановна

кандидат медицинских наук, доцент кафедры педиатрии №1
ФГБОУ ВО «Ярославский государственный
медицинский университет» Минздрава России
Polikarpova Irina Ivanovna
Yaroslavl State Medical University

Куницын Егор Алексеевич

студент института педиатрии и репродуктивного здоровья
ФГБОУ ВО «Ярославский государственный
медицинский университет» Минздрава России
Kunitsyn Egor Alekseevich
Yaroslavl State Medical University

Уколова Анна Владимировна

студентка института педиатрии и репродуктивного здоровья
ФГБОУ ВО «Ярославский государственный
медицинский университет» Минздрава России
Ukolova Anna Vladimirovna
Yaroslavl State Medical University

**СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ ДВУХ ТАКТИК
ВЕДЕНИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ С SPINA BIFIDA:
ОТ ВЫЖИДАНИЯ ДО ХИРУРГИИ (КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ)
COMPARATIVE ANALYSIS OF TWO MANAGEMENT STRATEGIES
FOR NEWBORNS WITH SPINA BIFIDA:
FROM WATCHFUL WAITING TO SURGERY (CLINICAL CASES)**

Аннотация. Цель работы. На примере двух клинических случаев продемонстрировать дифференцированный подход к ведению новорожденных с различными формами spina bifida, обосновать критерии выбора тактики и подчеркнуть роль мультидисциплинарной команды.

Методология. Представлены два клинических наблюдения новорожденных с врожденными пороками развития позвоночника и спинного мозга. Проведен анализ анамнестических, клинических, инструментальных (МРТ, УЗИ, нейросонография) данных, а также результатов хирургического и консервативного лечения.

Результаты. В первом наблюдении у доношенной девочки с лептоменингоцеле крестцово-поясничного отдела и легким гипоксическим поражением ЦНС выбрана выжидательная тактика без оперативного вмешательства. Во втором случае у новорожденного с spina bifida complicata, экстравертебральной липомой (8×7×2 см) и липомой конуса спинного мозга выполнено успешное хирургическое иссечение фибролипомы с пластикой твердой мозговой оболочки.

Выводы. Лептоменингоцеле без осложнений может вестись консервативно с динамическим наблюдением, тогда как spina bifida complicata с липомой конуса и признаками фиксации требует ранней хирургической коррекции. МРТ и УЗИ являются обязательными методами диагностики. Представленные два клинических случая демонстрируют успешные исходы при разных тактиках и подчеркивают необходимость мультидисциплинарного подхода.

Abstract. Objective. To demonstrate a differentiated approach to the management of newborns with different forms of spina bifida using two clinical cases as examples, to justify the criteria for choosing management strategy, and to emphasize the role of a multidisciplinary team.



Methods. Two clinical observations of newborns with congenital malformations of the spine and spinal cord are presented. An analysis of anamnestic, clinical, instrumental (MRI, ultrasound, neurosonography) data, as well as the results of surgical and conservative treatment, was performed.

Results. In the first observation, a full-term girl with lumbosacral leptomeningocele and mild hypoxic CNS injury underwent watchful waiting without surgery. In the second case, a newborn with spina bifida complicata, extravertebral lipoma (8×7×2 cm) and conus medullaris lipoma underwent successful surgical excision of fibrolipoma with dural plasty.

Conclusions. Uncomplicated leptomeningocele can be managed conservatively with dynamic follow-up, whereas spina bifida complicata with conus lipoma and signs of fixation requires early surgical correction. MRI and ultrasound are mandatory diagnostic methods. The two presented clinical cases demonstrate successful outcomes with different strategies and emphasize the need for a multidisciplinary approach.

Ключевые слова: Новорожденные, spina bifida, лептоменингоцеле, липома конуса спинного мозга, выжидательная тактика, хирургическое лечение.

Keywords: Newborns, spina bifida, leptomeningocele, conus medullaris lipoma, watchful waiting, surgical treatment.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Информированное согласие: получено от законных представителей пациентов на публикацию обезличенных медицинских данных.

Введение

Spina bifida (расщепление позвоночника) является одним из наиболее частых врожденных пороков нервной системы, встречаясь с частотой 3–4 случая на 10 000 живорожденных [1]. Клинический спектр варьирует от бессимптомных закрытых форм (spina bifida occulta) до тяжелых открытых дефектов с пролабированием мозговых оболочек и нервной ткани [2]. Особую группу составляют закрытые дисрафические состояния, включая лептоменингоцеле (грыжевой мешок содержит только оболочки) и липоматозные формы с фиксацией спинного мозга [3, 4]. Выбор тактики – консервативное наблюдение или хирургическая коррекция – зависит от наличия неврологического дефицита, риска инфицирования, анатомии порока и сопутствующей патологии [5, 6].

Цель данной работы – на примере двух клинических случаев продемонстрировать дифференцированный подход к ведению новорожденных с различными формами spina bifida, обосновать критерии выбора тактики и подчеркнуть роль мультидисциплинарной команды.

Клинический случай №1. Лептоменингоцеле крестцово-поясничного отдела без оперативного лечения

Пациент: новорожденная девочка, родившаяся от 1-й беременности, срочных родов.

Анамнез. Беременность протекала с токсикозом в первом триместре. Роды путем кесарева сечения в головном предлежании. Околоплодные воды мекониальные, безводный промежуток 5 ч 45 мин. Оценка по Апгар 8/8 баллов. Масса тела 3450 г, длина 51 см.

Ранний неонатальный период. Состояние средней тяжести за счет церебрального возбуждения. При осмотре выявлено мягкое образование в пояснично-крестцовой области, кожный пупок. Диагностирована spina bifida. Проведена оксигенация, инфузионная терапия, антибиотикотерапия (ампициллин №5). По УЗИ брюшной полости – реактивные изменения печени. Нейросонография без патологии. Биохимия: непрямая гипербилирубинемия (143 мкмоль/л), гипонатриемия (129 ммоль/л). Консультация нейрохирурга: показаний к срочной операции нет, рекомендовано наблюдение.

Перевод в специализированный стационар. На 6-е сутки переведена в МДГКБ. При осмотре: кожные покровы чистые, пупочная ранка эпителизирована. В легких пуэрильное дыхание, ЧД 38 в мин, ЧСС 140 в мин. Живот мягкий, печень +1,5–2 см. Неврологический статус: спонтанная двигательная активность удовлетворительная, мышечный тонус



симметричен, рефлексы вызываются. В крестцово-поясничной области мягкое эластичное образование без воспаления. МРТ подтвердило лептоменингоцеле без включения нервных структур и без признаков компрессии. Функция тазовых органов сохранена.

Исход. Проведена коррекция гипонатриемии, фототерапия. Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии на 10-е сутки жизни под наблюдение невролога и педиатрический участок. Вес при выписке 3830 г. Неврологический дефицит отсутствует.

Клинический случай №2. Spina bifida complicata с экстравертебральной липомой и липомой конуса спинного мозга, хирургическая коррекция

Пациент: новорожденная девочка от 1-й беременности, протекавшей без осложнений. Роды самостоятельные срочные на сроке 39–40 недель, масса 3450 г, длина 51 см. С рождения выявлен порок развития позвоночника и спинного мозга.

Поступление. Госпитализирована в плановом порядке в возрасте 2 недель (14.07.2014 – 25.07.2014). Состояние при поступлении средней тяжести. Кожные покровы розовые, чистые. Дыхание ровное, ЧД 38, ЧСС 140. Живот мягкий. Неврологический статус без очаговой симптоматики: зрачки D=S, фотореакция сохранена, глотание не нарушено. Окружность головы 38 см, родничок выбухает, не напряжен.

Местно: в пояснично-крестцовой области распространенная подкожная липома 8×7×2 см с признаками ангиоматоза кожи.

Инструментальная диагностика.

- Нейросонография: интракраниальной патологии нет, большая цистерна небольших размеров.
- УЗИ поясничной области: гиперэхогенный тяж от конуса спинного мозга до экстравертебральной липоматозной зоны.
- МРТ пояснично-крестцового отдела: грыжевое выпячивание из люмбального мешка к липоме, интрадурального распространения липомы нет.
- МРТ головы: структурных изменений нет.

Хирургическое лечение. 16.07.2014 выполнена операция: иссечение фибролипомы пояснично-крестцового отдела и спинного мозга, пластика дефектов твердой мозговой оболочки и задней стенки позвоночного канала. Анестезия с фентанилом.

Послеоперационный период. Гладкий. Швы сняты на 8-е сутки, заживление per prima. Неврологический статус остался на дооперационном уровне. В дальнейшем нейрохирургическом лечении не нуждается. Выписана домой под наблюдение невролога и педиатра.

Таблица 1
Table 1

Сравнительная характеристика двух клинических случаев новорожденных со spina bifida Comparative characteristics of two clinical cases of newborns with spina bifida

Параметр	Клинический случай №1 (лептоменингоцеле)	Клинический случай №2 (spina bifida complicata с липомой)
Пол	Девочка	Девочка
Гестационный возраст, роды	Доношенная, кесарево сечение	Доношенная (39-40 нед), самостоятельные роды
Масса/длина тела	3450 г / 51 см	3450 г / 51 см
Форма spina bifida	Лептоменингоцеле (грыжевой мешок содержит только мозговые оболочки)	Spina bifida complicata: экстравертебральная липома + липома конуса спинного мозга



Параметр	Клинический случай №1 (лептоменингоцеле)	Клинический случай №2 (spina bifida complicata с липомой)
Локализация и размер образования	Пояснично-крестцовая область, мягкое эластичное образование (кожный пупок)	Пояснично-крестцовая область, подкожная липома 8×7×2 см с ангиоматозом кожи
Неврологический статус	Легкое гипоксическое поражение ЦНС (синдром возбуждения), мышечный тонус симметричен, рефлексы сохранены	Без очаговой симптоматики, фотореакция сохранена, глотание не нарушено
Функция тазовых органов	Сохранена	Не нарушена
Данные нейровизуализации	МРТ: лептоменингоцеле без включения нервных структур, без компрессии	МРТ: грыжевое выпячивание из люмбального мешка к липоме; УЗИ: гиперэхогенный тяж от конуса к липоме (признак фиксации)
Сопутствующая патология	Мекониальные воды, реактивные изменения печени, непрямая гипербилирубинемия, гипонатриемия	Ангиоматоз кожи в области порока
Выбранная тактика	Выжидательная (консервативная) без оперативного вмешательства	Хирургическая коррекция в возрасте 2 нед
Объем операции	Не проводилась	Иссечение фибролипомы, пластика ТМО и задней стенки позвоночного канала
Срок наблюдения / Отдаленные результаты*	На момент выписки (10-е сутки) неврологический дефицит отсутствует. По данным литературы, риск прогрессирования <5%	На момент выписки неврологический статус сохранен. По данным литературы, без операции риск дефицита 29–50%
Исход	Выписана на 10-е сутки в удовлетворительном состоянии	Гладкий послеоперационный период, выписана под наблюдение
Обоснование тактики	Отсутствие неврологического дефицита, ликвореи, фиксации спинного мозга, инфицирования	Риск прогрессирующего неврологического дефицита и синдрома фиксированного спинного мозга

Примечание к таблице. * – отдаленные результаты собственного наблюдения не представлены ввиду краткосрочного периода наблюдения. Указанные данные основаны на систематических обзорах и мета-анализах [1, 4, 6]. При бессимптомных липомах конуса спинного мозга без фиксации риск развития синдрома tethered cord при консервативном ведении составляет около 29,1% за 10 лет наблюдения, тогда как ранняя хирургическая декомпрессия позволяет стабилизировать состояние в 85–90% случаев.



Обсуждение

Представленные два случая иллюстрируют разные формы закрытого спинального дизрафизма и, как следствие, различные лечебные тактики (табл. 1).

Сравнительная характеристика. В первом наблюдении диагностировано лептоменингоцеле – грыжевое выпячивание только мозговых оболочек без вовлечения нервных структур и без признаков фиксации спинного мозга [2]. Отсутствие ликвореи, неврологического дефицита и нарушений функции тазовых органов позволило выбрать выжидательную тактику с динамическим наблюдением. Это соответствует рекомендациям: при лептоменингоцеле без осложнений операция может быть отсрочена до возраста 3–6 месяцев или не выполняться вовсе, если нет прогрессирования [5, 7]. По данным литературы, риск развития неврологического дефицита при бессимптомных формах без фиксации спинного мозга составляет менее 5% [1].

Во втором случае имела место *spina bifida complicata* с массивной экстравертебральной липомой, интервертебральным липоматозным компонентом и липомой конуса спинного мозга. Такое образование относится к синдрому фиксированного спинного мозга (*tethered cord syndrome*) и создает риск прогрессирующего неврологического дефицита, ортопедических деформаций и дисфункции тазовых органов [3, 4]. Раннее хирургическое вмешательство (в возрасте 2 недель) направлено на декомпрессию конуса, иссечение липомы и пластику твердой мозговой оболочки для предотвращения тракции [6, 8]. Согласно мета-анализу Chern и соавт [4], при синдроме фиксированного спинного мозга без оперативного лечения неврологический дефицит прогрессирует в 29–50% случаев в течение первых лет жизни, тогда как ранняя хирургическая декомпрессия позволяет сохранить исходный статус в 85–90% наблюдений. Гладкое течение послеоперационного периода и сохранение исходного неврологического статуса в нашем наблюдении подтверждают правильность выбранной тактики.

Роль нейровизуализации. В обоих случаях решающим методом диагностики стала магнитно-резонансная томография, позволившая уточнить анатомию порока, взаимоотношение липоматозной ткани с нейральными структурами и исключить сопутствующую гидроцефалию. УЗИ позвоночного канала во втором случае выявило гиперэхогенный тяж от конуса к липоме – прямой признак фиксации [1, 4].

Факторы, повлиявшие на тактику. Для первого случая ключевыми стали: отсутствие неврологических нарушений, сохранная функция тазовых органов, отсутствие ликвореи и признаков натяжения грыжевого мешка. Для второго – наличие массивного липоматозного компонента с ангиоматозом, фиксация спинного мозга, риск декомпенсации в процессе роста ребенка. Сопутствующее гипоксическое поражение ЦНС в первом случае (синдром мышечной дистонии, мекониальные воды, реактивные изменения печени) не являлось противопоказанием к выжидательной тактике, так как было легкой степени и не прогрессировало.

Междисциплинарный подход. Оба пациента ведены с участием неонатолога, нейрохирурга, невролога, анестезиолога (во втором случае). В послеоперационном периоде важным было наблюдение за заживлением раны, профилактика инфекции (учитывая ангиоматоз кожи) и контроль неврологического статуса.

Заключение

Ведение новорожденных со *spina bifida* требует строго индивидуального подхода, основанного на анатомической форме порока, наличии или отсутствии неврологического дефицита, риска фиксации спинного мозга и инфицирования. Лептоменингоцеле без осложнений может вестись консервативно с динамическим наблюдением, тогда как *spina bifida complicata* с липомой конуса и признаками фиксации требует ранней хирургической коррекции. МРТ и УЗИ являются обязательными методами диагностики. Представленные два клинических случая демонстрируют успешные исходы при разных тактиках и подчеркивают необходимость мультидисциплинарного подхода.



Список литературы:

1. Copp A.J., Adzick N.S., Chitty L.S. et al. Spina bifida. *Nat Rev Dis Primers*. 2015;1:15007.
2. Tortori-Donati P., Rossi A., Cama A. Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations. *Neuroradiology*. 2018;60 (1):1-20.
3. Bowman R.M., McLone D.G. Lipomeningocele and tethered cord syndrome. In: Winn H.R., ed. *Youmans and Winn Neurological Surgery*. 7th ed. Elsevier; 2017:1423-1430.
4. Chern J.J., Akbari S.H., Tomyz L.D. et al. The role of early surgery for lipomyelomeningocele. *Neurosurg Focus*. 2019;47 (4):E7.
5. Tuite G.F., Thompson D.N., Austin J.C. et al. Surgical management of tethered cord syndrome in infants and children. *J Neurosurg Pediatr*. 2021;28 (3):251-260.
6. Volpe J.J. *Neurology of the Newborn*. 6th ed. Elsevier; 2018:490-523.
7. Houtrow A.J., Burrows P.K., Fletcher J.M. et al. Long-term outcomes of children with myelomeningocele. *J Pediatr Rehabil Med*. 2020;13 (3):337-346.
8. Davidson A.J., Veyckemans F., Hansen T.G. Anesthesia for neonatal neurosurgery. *Paediatr Anaesth*. 2020;30 (3):248-256

