

бин – 124 г/л, эритроциты - $5,35 \times 10^{12}/л$, тромбоциты - $343 \times 10^9/л$, лейкоциты - $6,21 \times 10^9/л$, лимфоциты – 1,46%, моноциты – $7,4 \times 10^9/л$, палочкоядерные нейтрофилы - 3%, сегментоядерные нейтрофилы - 62%, эозинофилы – 0,04%, определение СОЭ по Панченкову - 9 мм/ч.

Лечение проводится в соответствии с клиническими рекомендациями по двум основным заболеваниям (болезнь Крона и наследственный дефицит фактора свертывания крови VIII и болезни Виллебранда). Комбинированная терапия препаратом Адалимумаб и фактором свертывания крови VIII + фактором Виллебранда (Гемате) способствовала улучшению состояния пациента, нормализации показателей периферической крови.

Заключение. В представленном нами клиническом случае состояние ребенка с болезнью Виллебранда осложнено дебютом болезни Крона в 16 лет, клинически проявившимся развитием тяжелой гипохромной анемии на фоне язв толстого кишечника. Терапия болезни Крона генно-инженерным биологическим препаратом и заместительная терапия болезни Виллебран-

да вывели ребенка в стойкую клинико-лабораторную ремиссию. Ведение данного ребенка должно проводиться мультидисциплинарной бригадой, включающей врачей педиатра, гематолога, гастроэнтеролога, кардиолога.

Литература

1. Гришечкина И.А., Поломошнова Т.Н. Сочетание язвенного колита и болезни Виллебранда (клиническое наблюдение) // Архивъ внутренней медицины. 2017. №4. С. 313 – 317. Doi: 10.20514/2226-6704-2017-7-4-313-317.
2. Grishechkina I.A., Polomoshnova T.N. Combination of ulcerative colitis and Willebrand disease (clinical observation) // Archives of internal medicine. 2017. No. 4. P. 313 – 317.
3. Щербакова О.В., Разумовский А.Ю., Шумилов П.В. Болезнь Крона у детей: эпидемиология, классификация, диагностика, показания к операции // Педиатрия. 2017. Т. 96. №6. С. 157 – 165. Doi: 10.24110/0031-403X-2017-96-6-157-165.
4. Scherbakova O.V., Razumovsky A.Y., Shumilov P.V. Crohn's disease in children: epidemiology, classification, diagnostic, indications for surgery // Pediatrics. 2017. T. 96. No. 6. P. 157 - 165.
5. Blood disorders in patients undergoing transcatheter aortic valve replacement: A Review / De Larochelliere et al. // JACC Cardiovasc Interv. 2019. 12 (1). P. 1 – 11. Doi: 10.1016/j.jcin.2018.09.041.

4. Diagnosis and management of acquired von Willebrand disease in Heart disease: a review of the literature / Petricevic M. [et al.] // Thorac Cardiovasc Surg. 2020. 68(3). P. 200 – 211. Doi: 10.1055/s – 0038 – 1673670.

5. Federici A.B. The safety of plasma – derived Von Willebrand / factor VIII concentrates in the management of inherited Von Willebrand disease // J. Exp. Opin. on Drug Saf. 2009. Vol. 8. P. 203 – 210. Doi: 10.1517/14740330902719481.

6. Higher rates of bleeding and use of treatment products among young boys compared to girls with von Willebrand disease / Karon Abe et al. // J. Hematology. 2020. V95 (1). P. 10 – 17. Doi.org. 10.1002/ajh. 25656.

7. Management of von Willebrand disease in patients undergoing total hip and knee arthroplasty / Yaghmour K.M. [et al.] // J Perioper Pract. 2019. 29(9). P. 266 – 269. Doi: 10.1177/1750458918820793.

8. Mechanisms of thrombocytopenia in platelet-type von Willebrand disease / Bury L. [et al.] // Haematologica. 2019. 104(7). P. 1473 – 1481. Doi: 10.3324/haematol. 2018.200378.

9. Mezzano D., Quiroga T. Diagnostic challenges of inherited mild bleeding disorders: a bait for poorly explored clinical and basic research // J. Thromb Yaemost. 2019. Feb.; 17(2). P. 257 – 270. Doi: 10.1111/jth. 14363.

10. Sabih A., Babiker H.M. Von Willebrand disease // Stat Pearls Publishing; 2021. Jan. PMID: 29083708.

11. Von Willebrand factor / ADAMTS-13 interactions at birth: implications for thrombosis in the neonatal period / Katneni U.K. [et al.] // J Thromb Haemost. 2019. 17(3). P. 429 – 440. Doi: 10.1111/jth. 14374.

С.Н. Алексеева, В.Б. Егорова, Т.Е. Бурцева, В.А. Саввина, Т.Ю. Протопопова, А.Ю. Шатрова

ИНТРАДУРАЛЬНАЯ ЛИПОМА У НОВОРОЖДЕННОГО

DOI 10.25789/YMJ.2024.86.27

УДК 616.006.326.03

Инtradуральная липома (липома спинного мозга) – редкая доброкачественная опухоль в спинном мозге, состоящая из белой жировой ткани. В статье представлен редкий клинический случай инtradуральной липомы у новорожденного.

Ключевые слова: новорожденный, инtradуральная липома, спинной мозг, синдром фиксированного спинного мозга, кожный придаток, оперативное лечение.

Intradural lipoma (spinal cord lipoma) is a rare benign tumor in the spinal cord consisting of white fatty tissue. The article presents a clinical case of intradural lipoma in a newborn.

Keywords: newborn, intradural lipoma, spinal cord, tethered spinal cord syndrome, skin appendage, surgical treatment.

АЛЕКСЕЕВА Саргылана Николаевна – к.м.н., зам. дир. Перинатальн. центра РБ №1- Национальн. центра медицины им. М.Е. Николаева; доцент Медицин. ин-та Северо-Восточного федеральн. ун-та им. М.К. Аммосова, sargylanao@mail.ru; **ЕГОРОВА Вера Борисовна** – к.м.н., доцент МИ СВФУ; **БУРЦЕВА Татьяна Егоровна** – д.м.н., проф. МИ СВФУ; с.н.с.-руковод. лаб. Якутского НЦ КМП; **САВВИНА Валентина Алексеевна** – д.м.н., проф. МИ СВФУ; зам. дир. Педиатрич. центра РБ №1- НЦМ; **ПРОТОПОПОВА Туяра Юрьевна** – врач-неонатолог высшей категории РБ №1- НЦМ; **ШАТРОВА Алена Юрьевна** – ординатор кафедры МИ СВФУ.

Введение. Инtradуральная липома – это редкая доброкачественная опухоль из белой жировой ткани внутри спинного мозга. Данное образование дизэмбриогенетического генеза расположено в пояснично-крестцовой области, исходит из конуса спинного мозга. В клинической картине инtradуральной липомы встречаются: рудиментарные придатки (хвостик), гипертрихоз, подкожное образование в поясничной области мягко-эластич-

ной консистенции. Инtradуральные липомы ограничивают подвижность спинного мозга, что называется синдромом фиксированного спинного мозга [4,5].

Синдром фиксированного спинного мозга (СФСМ) – это комплекс патологической симптоматики, которая вызвана натяжением спинного мозга из-за фиксации его каудального отдела [3]. В 1976 г. невролог Хоффман опубликовал наблюдения типичных

симптомов у 31 пациента. У детей истинная частота встречаемости неизвестна, по некоторым данным - 0,8-1,4 случая на 1000 живорождённых [2,6]. К факторам риска относится дефицит фолиевой кислоты в первом триместре беременности. СФСМ проявляется нарушением чувствительности и двигательной функции нижних конечностей, нарушением функции органов таза, кожными симптомами в поясничной области [1]. Хирургическое лечение заключается в устранении факторов фиксации: удаление патологической ткани (липома, дермальный синус), иссечение патологически измененной конечной нити. Чем раньше проведена операция, тем меньше риск развития тяжелых неврологических нарушений у пациента в будущем.

Ниже представлен **клинический случай** новорожденного с врожденным пороком костно-мышечной системы и синдромом фиксированного спинного мозга.

Ребенок родился у женщины 26 лет, от 1-й беременности, которая протекала в 1-м триместре на фоне анемии 1-й степени (принимала мальтофер), во 2-м триместре на фоне одышки. Наблюдалась у кардиолога с нарушением ритма сердца - частая одиночная экстрасистолия с эпизодами бигеминии, тригеминии, квадригеминии, лечение не получала. Учитывая резус-отрицательную принадлежность крови - группа AB(IV) Rh(-), в 30 недель проведена резус-иммунизация. Пренатальная ультразвуковая диагностика, проведенная в скрининговые сроки, без особенностей. Мальчик родился от первых самопроизвольных родов в сроке 39,1 недели, в головном предлежании, после медикаментозной подготовки родовых путей мифепристон. Состояние ребенка при рождении удовлетворительное, оценка по шкале Апгар 8/10 баллов. Физические параметры соответствуют гестационному возрасту: масса тела при рождении 3300 г, длина тела 54 см, окружность головы 34 см, окружность груди 33 см. Из особенностей течения родов - длительный безводный период 12 ч, воды светлые. С первых часов жизни ребенок на грудном вскармливании. Во время первичного осмотра новорожденного в родовом зале особое внимание привлекло мягкотканое образование размерами 1,5х1,5 см в крестцовой области, с верхушки которого отходит «хвостик» длиной до 2,0 см (рис.1).

Из анамнеза матери ребенка известно: на учете в женской консуль-



Рис. 1. Мягкотканное образование в крестцовой области

тации с ранних сроков беременности, посещения регулярные. Вредные привычки, травмы, операции, гемотрансфузии отрицает. Гинекологические заболевания - киста яичника, цистэктомия в 2022 г. Общие заболевания - ветряная оспа, краснуха, ОРЗ, хронический бронхит. Эпидемиологический анамнез спокоен. В зарегистрированном браке, мужу 25 лет, здоров, наследственность не отягощена.

На 3-и сут жизни новорожденный мальчик для дальнейшего обследования и лечения переведен из отделения новорожденных в отделение патологии новорожденных и недоношенных детей (ОПННД) с диагнозом: Врожденный порок костно-мышечной системы неуточненный (Q 79.9).

На момент осмотра в ОПННД масса тела мальчика 2980 г (убыль массы тела 9%). Состояние средней степени по заболеванию. На осмотре активный, крик эмоциональный, глаза открыты. Телосложение пропорциональное. На грудном вскармливании. Мышечный тонус физиологический, рефлексы вызываются, d=s. Рефлексы опоры, автоматической ходьбы, подошвенный рефлекс - симметричные, физиологичные. Голова округлой формы. Большой родничок 1,0х1,0 см. Швы плотные. Кожные покровы с желтушностью 3-4 зона по Крамеру, элементы токсической эритемы по всему телу. По билитесту 50/40 ЕД. Назначена непрерывная фототерапия. Пупочный остаток в скобке, перимбиликальная область без признаков воспаления. Дыхание аускультативно пузрыльное, хрипов нет. ЧД 56 в мин. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС 140 в мин. Живот мягкий, доступен пальпации. Печень и селезенка не увеличены. Мочится самостоятельно в подгузник. Стула на осмотре не было. НПО по мужскому типу, яички в мошонке. Нарушений функций органов таза за время наблюдения не отмечалось.

Ребенок осмотрен хирургом (1-е сут жизни): образование крестцовой области. Назначено МРТ-исследование для исключения связи с позвоночным каналом, с последующим решением об оперативном лечении.

Консультирован нейрохирургом: интрадуральная липома на уровне S 4,5. Фиксированный спинной мозг. Образование кожи в ягодичной области справа. Рекомендована МРТ поясничного и крестцового отделов позвоночника.

Параклинически: В общем анализе крови на 4-е сут отмечается умеренный ретикулоцитоз, остальные показатели за весь период наблюдения в пределах возрастной нормы. В биохимическом анализе крови с 4-х сут жизни отмечается гипербилирубинемия за счет непрямой фракции билирубина. Показатели кислотно-основного состояния крови в пределах референсных значений. Общий анализ мочи без особенностей.

Ультразвуковое исследование головного мозга, органов брюшной полости, шейного отдела позвоночника - без патологий. По УЗИ вилочковой железы - умеренное увеличение за счет ширины. Эхокардиография без особенностей.

Электрокардиограмма - ритм синусовый с ЧСС 155 в мин. ЭОС - резко вправо. Блокада задней ветви ножки пучка Гиса. Нарушение внутрижелудочковой проводимости. Усилены потенциалы правого желудочка.

Заключение МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника и спинного мозга: на уровне S 4,5 определяется интрадуральная липома размерами 5х6х11мм. К липоме фиксирован спинной мозг. В мягких тканях ягодичной области справа на коже определяется мягкотканая структура размером 18х4 мм.

Проведено оперативное вмешательство на 11-е сут жизни (рис.2): в отделении детской хирургии под местным обезболиванием новокаин 0,5% 0,2 мл электроножом отсечен кожный придаток копчиковой области, с нало-



Рис. 2. 3-и сут после оперативного удаления кожного придатка

жением 1 шва. Через 10 дней - снятие шва, послеоперационная область без особенностей.

Гистология кожного придатка: кожа с подлежащей фиброзно-жировой тканью.

Ребёнок выписан на 14-е сут. С массой тела 3608 г. Состояние удовлетворительное, на грудном вскармливании. Кожные покровы субиктеричные, с регрессом. Послеоперационная область без воспаления.

На основании клинко-лабораторных проявлений и данных МРТ выставлен основной клинический диагноз: Синдром фиксированного спинного мозга: интрадуральная липома на уровне S4, S5. Фиксированный спинной мозг. Врожденный кожный придаток копчиковой области (Q 06.8). Сопутствующий: Неонатальная желтуха новорожденных (P59.0).

Заключение. Проведение ультразвуковой пренатальной диагностики аппаратом экспертного класса позволило бы заподозрить данную патологию внутриутробно и направить беременную на дополнительное обследование - МРТ плода, а также психологически подготовить мать к родам с такой патологией у ребенка. Данный клинический случай обращает внимание врачей неонатальной и педиатрической помощи на наличие такого синдрома, как синдром фиксированного спинного мозга. Проявляется кожными симптомами в поясничной области; нарушением бо-

левой и тактильной чувствительности нижних конечностей; нарушением тазовых функций, которые могут проявиться в любом возрасте [1]. У данного пациента оперативным путем удален кожный придаток крестцовой области, который никак не сообщался с каналом спинного мозга.

Спинальные липомы нередко являются частью комплекса врожденных аномалий, в связи с этим требуется дополнительная нейровизуализация головного и спинного мозга, для исключения краниоспинального дизрафизма.

Диспансерное наблюдение на амбулаторном этапе при интрадуральных липомах после оперативного лечения - наблюдение у невролога, педиатра, уролога, ортопеда, окулиста. МРТ-контроль через три месяца после операции. При отсутствии признаков рецидива фиксации спинного мозга МРТ показана ежегодно до трех лет.

Литература

1. Батаева Е.П. Клинический случай нейрогенной дисфункции мочевого пузыря у ребенка на фоне липомы спинного мозга/ Е.П. Батаева, А.Ю. Зеленева, Л.Р. Калинина // Дальневосточ. медицин. ж-л. 2016. № 4. С.101-103.
2. Bataeva E.P. A clinical case of neurogenic bladder dysfunction in a child with spinal cord lipoma/E.P. Bataeva, A.Yu. Zeleneva, L.R. Kalina // Far Eastern Medical Journal. 2016. No. 4. P.101-103.
3. Зябров А.А. Синдром фиксированного спинного мозга (клиника, диагностика, хирургическая коррекция, ближайшие и отдаленные результаты) в детском возрасте: автореф. дисс... канд.мед.наук. СПб, 2012. 26 с.
4. Zyabrov A.A. Fixed spinal cord syndrome (clinic, diagnosis, surgical correction, immediate and long-term results) in childhood: abstract. Dissertation of the Candidate of Medical Sciences. St. Petersburg, 2012. 26 p.
5. Клинические рекомендации РФ 2013-2017 (Россия) «Диагностика и лечение синдрома фиксированного спинного мозга у детей». СПб, 2015. 18 с.
6. Clinical recommendations of the Russian Federation 2013-2017 (Russia) «Diagnosis and treatment of fixed spinal cord syndrome in children». St. Petersburg, 2015. 18 p.
7. Синдром фиксированного спинного мозга: современные представления об этиологии и патогенезе, клинической картине, диагностике и лечении (обзор научных публикаций)/ В.Г. Воронов, Э.Ф. Сырчин, А.А. Зябров [и др.]// Нейрохирургия и неврология детского возраста. 2011. - №2 (28). С. 53-65.
8. Fixed spinal cord syndrome: modern ideas about the etiology and pathogenesis, clinical picture, diagnosis and treatment (review of scientific publications)/ V.G. Voronov, E.F. Syrchin, A.A. Zyabrov [et al.]// Neurosurgery and neurology of childhood. 2011. No. 2 (28). - P. 53-65.
9. Хачатрян В.А. Об актуальных проблемах патогенеза, диагностики и лечения синдрома фиксированного спинного мозга (аналитический обзор)/ В.А. Хачатрян, К.В. Сысоев // Нейрохирургия и неврология детского возраста. - 2014 - №3. - С. 76-87.
10. Khachatryan V.A. On the actual problems of pathogenesis, diagnosis and treatment of fixed spinal cord syndrome (analytical review)/V.A. Khachatryan, K.V. Sysoev // Neurosurgery and neurology of childhood. 2014. No.3. P. 76-87.
11. Agrabawi HE (2005) Incidence of neural tube defect among neonates at King Hussein Medical Center Jordan // Eastern Mediterranean health journal, 2005, Jul;11(4):819-23.