

УДК 616.711.7–007.254–053.1

**ГЕМИСАКРАЛЬНАЯ ДИЗГЕНЕЗИЯ
В СОЧЕТАНИИ С ПЕРЕДНИМ САКРАЛЬНЫМ
МЕНИНГОЦЕЛЕ КАК ВАРИАНТ СИНДРОМА
КАУДАЛЬНОЙ РЕГРЕССИИ
(КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)**

Антипова Людмила Николаевна – к.м.н.
ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия

Ковалева Яна Борисовна
ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия

Пилипчук Сергей Николаевич
ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия

Дряева Людмила Геннадьевна – к.м.н.
ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия

В статье представлен один из редких случаев спинального дизрафизма – переднее спинальное менингоцеле с гемисакральной дизгенезией. Особенностью представленного случая является поздняя клиническая манифестация картины менингеальной экстраперитонеальной кисты.

Ключевые слова: СПИНАЛЬНЫЙ ДИЗРАФИЗМ, ПЕРЕДНЕЕ СПИНАЛЬНОЕ МЕНИНГОЦЕЛЕ, СИНДРОМ КАУДАЛЬНОЙ РЕГРЕССИИ

UDC 616.711.7–007.254–053.1

**HEMI-SACRAL DISGENESIS COMBINED
WITH ANTERIOR SACRAL MENINGOCELE
AS A VARIANT OF CAUDAL REGRESSION
SYNDROME (CLINIC CASE)**

Antipova Ludmila Nikolaevna – MD
SBIHC «Region clinic hospital Nr 2», Krasnodar,
Russia

Kovaleva Yana Borisovna
SBIHC «Region clinic hospital Nr 2», Krasnodar,
Russia

Pilipchuk Sergei Nikolaevich
SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»,
Krasnodar, Russia

Dryaeva Lydmila Gennadievna – MD
SBIHC «Region clinic hospital Nr 2», Krasnodar,
Russia

The article presents one of the seldom cases of spinal dysraphism – anterior spinal meningocele with hemisacral digenesis. The feature of the case was late clinic manifestation of meningeal extra peritoneal cyst.

Key words: SPINAL DYSRAPHISM, ANTERIOR SPINAL MENINGOCELE, CAUDAL REGRESSION SYNDROME

Сакральное менингоцеле является одним из симптомов спинального дизрафизма. Согласно данным, приведенным в обзорной статье Zvi Kivilevitch [1], встречаемость миеломенингоцеле сопряжено с географическими особенностями. Так, на 10 000 живых новорожденных в Японии менингомиелоцеле встречается у 3–6 из них, в Скандинавии – у 30, а в Англии и Ирландии – у 32–41. При этом сакральное менингоцеле составляет 20 % всех случаев менингоцеле. В литературе с 1837 по 2000 г. описаны 183 случая переднего сакрального менингоцеле по базе Medline, за период с 1990 по 2000 г. было представлено 24 случая. Переднее сакральное менингоцеле значительно чаще встречается у женщин (79 %), составляя 2,8 % всех пресакральных опухолей. При этом в литературных источниках не было сообщено ни одного случая пренатальной диагностики данной патологии.

Цель исследования. Продемонстрировать редкий клинический случай сакрального дизморфизма, проявляющегося во взрослой жизни.

Материал и методы исследования. Пациентка К., 22 лет, находилась на стационарном лечении в хирургическом отделении № 1 ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2» (ККБ № 2).

Рентгеновская компьютерная томография проводилась на томографе Aquillion Prime (Toshiba) в режиме исследования spiral, толщина реконструктивного среза в зависимости от задачи составляет от 1,25 мм до 5,0 мм.

Результаты исследования. Пациентка К., 22 лет, госпитализирована в хирургическое отделение №1 ГБУЗ «ККБ № 2» для планового оперативного лечения с жалобами на ноющие боли внизу живота при физической нагрузке или подъеме тяжести и наличие объемного образования в брюшной полости.

Начало заболевания пациентка связывает с появлением незначительных болей и чувства инородного тела внизу живота около 5 месяцев назад.

При обследовании в гинекологическом отделении во время лапароскопии у пациентки, кроме кисты правого яичника, выявлена забрюшинно расположенная кистозная опухоль. После удаления кисты яичника пациентке рекомендовано плановое хирургическое удаление выявленного объемного образования.

Из анамнеза жизни пациентки: страдает нейроциркуляторной дистонией по гипотоническому типу. В 2013 г. произведена резекция левой молочной железы по поводу узловой мастопатии. Наследственный анамнез не отягощен.

При физикальном исследовании пациентки: рост – 173 см, вес – 48 кг. Правильного телосложения, без видимых анатомических особенностей. Конституция астеническая. Кожные покровы чистые. Лимфатические узлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Частота дыхания – 18 в минуту. Границы сердца в пределах нормы. Тоны сердца ясные, мелодия правильная. Частота сердечных сокращений – 70 в минуту, Артериальное давление (АД) – 110/70 мм рт. ст.

Локальный статус: Язык чистый, влажный. Живот не вздут, симметричный, участвует в акте дыхания. При пальпации определяется незначительная болезненность в нижних отделах, где определяется тугоэластическое смещаемое образование до 8 см в диаметре. Аускультативно выслушиваются шумы кишечной перистальтики. Живот безболезненный. Физиологические отправления в норме.

Установлен предварительный диагноз: Внеорганный киста брюшной полости.

Пациентке были назначены следующие обследования: ультразвуковое исследование органов малого таза (телеангиэктазия (ТАЭ)+ трансвагинальная эхография (ТВЭ)), датчик 3,5 МГц. Позади тела матки забрюшинно определяется анэхогенное образование с гиперэхогенными включения-

ми и неровными четкими контурами, с отсутствием кровотока при цветном доплеровском картировании (ЦДК), размерами 52×44 мм. Образование граничит с задним сводом влагалища и задней губой шейки матки. Матка в положении anteflexio, 44×32×35 мм, контуры ровные, четкие. Миометрий средней эхогенности, однородной структуры. Толщина переднего и заднего миометрия симметрична (12–13 мм). Очаговых образований не выявлено. Эндометрий составляет 5 мм, сниженной эхогенности, однородной структуры. Полость матки щелевидная, контуры ровные, четкие. Шейка матки 24×21×20 мм, контуры ровные, четкие, ткань средней эхогенности. Цервикальный канал не расширен. Правый яичник 28×21×20 мм, контуры ровные, паренхима средней эхогенности с фолликулами 5–6 мм и доминирующим фолликулом диаметром 12 мм. Левый яичник 21×15×15 мм, контуры ровные, паренхима средней эхогенности с фолликулами 5–6 мм. Свободной жидкости и измененных лимфатических узлов не выявлено.

Заключение: УЗ-признаки забрюшинного объемного образования. По результатам выполненной под наркозом диагностической фиброколоноскопии – катаральный колит. Общий анализ крови и мочи – без патологии.

Альфа-фетопротеин (АФП) – 0,5 МЕ/мл (референсный интервал 10,5–25,1 МЕ/мл). Опухолевый маркер СА – 125 111,8 ЕД/мл (референсный интервал 0,0–35,0 МЕ/мл).

Пациентке проведена операция по удалению забрюшинно расположенной кисты.

Патогистологическое исследование № 72629. Макроскопическое описание: киста малого таза – бесформенный бурый фрагмент 4×2 см в виде вскрытой кистозной полости. Патогистологическое заключение: стенка кисты представлена фиброзно-сосудистой тканью без эпителиальной выстилки с наличием нервных стволов и свежих кровоизлияний (рисунок 1).

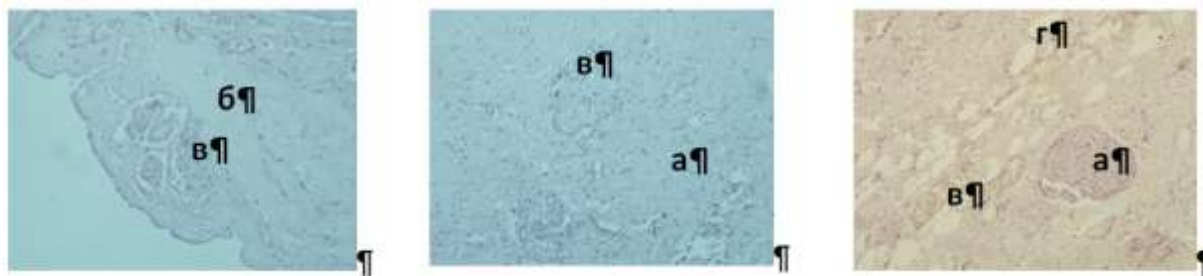


Рисунок 1. Патогистологическое исследование стенки резецированной кисты забрюшинного пространства: а – нервная, б – фиброзная ткань, в – сосуды с кровоизлияниями, г – жировые клетки. Окраска гематоксилином и эозином $\times 100$

В послеоперационном периоде у пациентки появились интенсивные головные боли. Была выполнена рентгеновская компьютерная томография головного мозга: на серии аксиальных срезов и реконструкций получены изображения суб- и супратенториальных структур от большого затылочного отверстия до крыши черепа в нативном виде. Срединные структуры без девиации. Желудочки не смещены, не расширены, не деформированы, боковые желудочки симметричны. Участки патологической плотности вещества головного мозга не выявлены. По конвексу обоих полушарий большого мозга определяется повышенное содержание свободного газа, максимально – над правой лобной долей. Воздух определяется по основанию передней, средней и задней черепных ямок. Заключение: КТ-признаки пневмоцефалии.

Для уточнения причины диагностированной пневмоцефалии расширена зона сканирования до верхнешейных сегментов (до СIV) – определена аномалия строения шейных позвонков: расщепленные остистые отростки, аксис асимметричен по отношению к боковым массам атланта: 5 мм справа и 2,5 мм слева. Заключение: Аномалии развития шейных позвонков в зоне сканирования (Spina bifida).

Контрольная КТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства. На прямой топограмме, серии аксиальных КТ-срезов и ре-

конструкций получены изображения органов брюшной полости и забрюшинного пространства от уровня диафрагмы до седалищных бугров до и после внутривенного введения 100 мл контрастного препарата (Омнипак 350). Задние плевральные синусы – без признаков наличия жидкости, плевральные листки не изменены. Паренхима базальных отделов легких исследованного уровня – без очаговых и инфильтративных изменений. Диафрагма не изменена. Печень обычной формы и размеров. Плотностные характеристики – в пределах нормы, без очаговых изменений. Внутри- и внепеченочные желчные протоки имеют обычный ход, не расширены, содержимое без особенностей. Желчный пузырь заполнен гиперденсным содержимым с признаками седиментации. Поджелудочная железа нормального строения, размеров, контуры ее четкие, структура железы без очаговых изменений. Панкреатический проток не расширен. Парапанкреатическая клетчатка без видимых изменений. Селезенка с четкими ровными контурами, не увеличена. Паренхима гомогенна.

Надпочечники расположены обычно, размеры и структура не изменены. Почки имеют обычное расположение, без очаговых изменений. Признаков расширения чашечно-лоханочной системы и/или наличия в них конкрементов не выявлено.

Желудок, петли кишечника обычной конфигурации и размеров, контрастируются своевременно. Гаустрация толстой кишки сохранена, стенки обычной толщины.

Матка расположена типично, визуально не изменена. Лимфатические узлы не увеличены. Анатомия крупных сосудов без изменений.

В брюшной полости и забрюшинном пространстве содержится свободный газ в большом количестве (ранний послеоперационный период). По нижнему краю печени скопилось незначительное количество жидкости (до 8 мм максимально), плотность 8–10 НУ. Параметрально, параректаль-

но, больше по левому фланку плотностью 4–12 НУ и толщиной слоя – до 32 мм.

Дисплазия крестцово-копчикового отдела позвоночника с выходом дурального мешка в малый таз, в области менингоцеле – очаги скопления жидкости ликворной плотности.

Заключение: КТ-признаки послеоперационной пневматизации брюшной полости и забрюшинного пространства, гидроперитонеум. Дисплазия крестцово-копчикового отдела позвоночника (незаращение дужки S1 справа, дефект боковых масс S2 справа, открытый спинномозговой канал, сообщающийся с забрюшинным пространством), сакральное менингоцеле. Не исключается травматическое повреждение дурального мешка и сакральная ликворея. Диагностированная гемисакральная дисплазия, с открытым спинномозговым каналом и передним сакральным менингоцеле представлена на рисунках 2, 3. В данном случае сохранный S1 позвонок имеет незаращение дужки позвонка справа (spina bifida).



а

б

Рисунок 2. Рентгеновская компьютерная томография крестцового отдела позвоночника (аксиальный срез). Режим костного окна: а – незаращение дужки S1 справа; б – дефект боковых масс S2 справа



Рисунок 3. Рентгеновская компьютерная томография пояснично-крестцового отдела позвоночника (сагиттальный срез): а – режим костного окна, б – мягкотканый режим. Открытый спинномозговой канал, сообщающийся с забрюшинным пространством

На рисунке 4 представлена 3D-реконструкция пояснично-крестцового отдела позвоночника и костей таза. Обнаружена аномалия крестца, представленная в литературе как «серповидный крестец», с сохраненным S1 позвонком.



Рисунок 4. Рентгеновская компьютерная томография пояснично-крестцового отдела позвоночника (3D-реконструкция). Левосторонняя гемисакральная дизгенезия

Пациентке проводилась регидратационная терапия. Состояние улучшилось. Она выписана под наблюдение невролога и нейрохирурга по месту жительства с рекомендацией динамического осмотра через 2–3 месяца.

Обсуждение. Диагностированный симптомокомплекс рассматривается как вариант спинального дизрафизма, характеризующийся сочетанием множественных аномалий позвоночника и сакрального переднего менингоцеле. Такое сочетание дизрафических стигм можно отнести к одному из вариантов синдрома каудальной регрессии – редкого, тяжелого врожденного порока развития дистального отдела позвоночника и спинного мозга. Для его обозначения в литературе встречается несколько терминов: сакральная, или люмбосакральная агенезия, синдром каудальной дисплазии, каудальная дисгенезия [цит. по 1].

В 1981 г. Guido Currarino описал триаду симптомов: гемисакрум, аноректальная мальформация (ректоперинеальная фистула, ректоуретральная фистула, ректовестибулярная или ректоклоакальная фистула) и пресакральные массы (тератома, переднее менингоцеле, ректальная дупликация) или их комбинации. Синдром Currarino характеризуется высокой фенотипической вариабельностью. Большинство случаев проявляются асимптомным полукрестцом без других аномалий, в других случаях имеется широкий спектр мальформаций и других ассоциированных аномалий.

Позже, в 1996 г. А. Сата и соавт. [4] выделили пять категорий синдрома: 1) полная агенезия крестца с нормальным или уменьшенным поперечным диаметром таза и возможным отсутствием нескольких поясничных позвонков; 2) полная сакральная агенезия; 3) частичная сакральная агенезия или гипоплазия крестца (сохранен S1 позвонок); 4) полукрестец (hemisacrum); 5) копчиковая агенезия. В случаях, если имеется еще и аномальное развитие нервной трубки клиническая картина обогащена пороками

развития мочеполовой системы, кишечного тракта и конечностей. В нашем случае выявленный клинико-нейровизуализационный симптомокомплекс может быть отнесен к 3-й категории синдрома каудальной регрессии по А. Сата с соавт.

Этиология синдрома каудальной регрессии в настоящее время не определена. Считается, что это гетерогенная группа болезней с различными этиологическими и патогенетическими факторами. Имеют значение генетическая предрасположенность и влияние иных патогенных факторов, таких как травмы, нутритивные проблемы, токсические агенты [3]. Ретроспективный анализ клинических случаев и результаты исследований на мышах показали тератогенную значимость гипергликемии у матерей в период зачатия и ранние сроки беременности. В то же время не у всех пациентов с сакральной дизгенезией матери болели сахарным диабетом [3].

Заключение. Случаи сакрального дизморфизма в сочетании с передним менингоцеле в отсутствие других дизрафических стигм являются редкими и трудно диагностируемыми, особенно при возникновении необходимости хирургического лечения. В случаях диагностики ретроректальных объемных образований существует возможность определения переднего сакрального менингоцеле или тератомы как манифестных признаков спинального дизрафизма, требующих изменения хирургической тактики. В случаях неясной органопринадлежности забрюшинного объемного образования целесообразно применение метода магнитно-резонансной томографии.

Список литературы

1. *Виссарионов В.К., Казарян И.В.* Синдром каудальной регрессии // Хирургия позвоночника. – 2010. – № 2. – С. 50–55.
2. *Kivilevitch Zvi* Anterior sacral meningocele // Articles Central nervous system Spine. Neural tube defect: Spine. Meningocele. 2000-10-21-13 www.thefetus.net/
3. *Semba K., Yamamura Ki.* Etiology of Caudal Regression Syndrome // Human Genet. Embryol. – 2013. – № 3: 107. doi:10.4172/2161-0436.1000107
4. *Cama A., Palmieri A., Capra V. et al.* Multidisciplinary management of caudal regression syndrome (26 cases) // Eur. J. Pediatr. Surg. – 1996. – Vol. 6. – Suppl. 1 – P. 44–45.