

Случаи из практики / Cases from practice



© РУМЯНЦЕВА З. С., ТКАЧ В. В., СУЛИМА А. Н., РЕЗНИЧЕНКО Н. А., ТКАЧ А. В.

УДК 616.832-007.43+ 616.832-007.253

DOI: 10.20333/25000136-2023-5-102-105

Тактика ведения беременности и родов у пациентки со спинальной дизрафией и врожденным пороком развития позвоночника (случай из практики)

З. С. Румянцева¹, В. В. Ткач^{1,2}, А. Н. Сулима¹, Н. А. Резниченко¹, А. В. Ткач¹

¹ Институт «Медицинская академия имени С. И. Георгиевского» Крымского федерального университета имени В. И. Вернадского, Симферополь 295051, Российская Федерация

² Структурное подразделение Перинатальный центр, «Республиканская клиническая больница имени Н. А. Семашко», Симферополь 295017, Российская Федерация

Резюме. В статье представлен редкий клинический случай течения беременности и родов у женщины с сочетанным пороком развития позвоночника и спинного мозга (spina bifida, спинномозговая грыжа, диастематомия, сирингомелия, синдром фиксированного спинного мозга) и сопутствующей соматической патологией (в анамнезе нефрэктомия по поводу пассивно-активного пузырно-мочеточникового рефлюкса в рудиментарную левую почку, хронический пиелонефрит единственной почки). Клинически комбинированный порок развития у пациентки проявлялся болевым синдромом в позвоночнике, прогрессирующим с увеличением срока беременности, неврологическим дефицитом в виде нарушений функций тазовых органов по центральному типу, нижнего вялого парализа в сочетании с выраженными ортопедическими нарушениями (нарушение походки, ограничение подвижности и деформация стоп в результате двухсторонней стойкой контрактуры голеностопных суставов). Ведение беременности проводилось междисциплинарной командой специалистов с обязательной оценкой состояния внутриутробного развития плода и характера течения беременности (комплексные биохимические и ультразвуковые скрининговые исследования в каждом триместре беременности) и своевременной коррекцией возникающих осложнений. Родоразрешение было проведено путем плановой операции кесарева сечения. Родился жизнеспособный доношенный плод. Данный клинический случай обосновывает необходимость разработки единого стандарта ведения пациенток с указанной патологией.

Ключевые слова: врожденный порок развития позвоночника, спинальная дизрафия, spina bifida, диастематомия, сирингомелия, синдром фиксированного спинного мозга, беременность, оказание медицинской помощи.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Для цитирования: Румянцева ЗС, Ткач ВВ, Сулима АН, Резниченко НА, Ткач АВ. Тактика ведения беременности и родов у пациентки со спинальной дизрафией и врожденным пороком развития позвоночника (случай из практики). *Сибирское медицинское обозрение*. 2023;(5):102-105. DOI: 10.20333/25000136-2023-5-102-105

Tactics of pregnancy and delivery management for a patient with spinal dysraphism and congenital defect of the spine (a clinical case)

Z. S. Rumyantseva¹, V. V. Tkach^{1,2}, A. N. Sulima¹, N. A. Reznichenko¹, A. V. Tkach¹

¹ Institute "Medical Academy named after S.I. Georgievsky" of V.I. Vernadsky Crimean Federal University, Simferopol, 295051 Russian Federation

² Structural subdivision of the Perinatal Center "Republican Clinical Hospital named after N. A. Semashko"; Simferopol 295017, Russian Federation

Abstract. The article presents a rare clinical case of pregnancy and childbirth in a woman with combined malformation of the spine and spinal cord (spina bifida, spinal hernia, diastematomyelia, syringomyelia, tethered cord syndrome) and concomitant somatic pathology (history of nephrectomy due to mixed vesicoureteral reflux in the rudimentary left kidney, chronic pyelonephritis of the single kidney). The clinically combined malformation in the patient was manifested by pain in the spine, progressing with an increase in pregnancy duration, CNS-associated neurological deficit in the form of dysfunctions of pelvic organs, lower flaccid paraparesis in combination with severe orthopaedic disorders (gait disturbance, limited mobility and deformity of the feet as a result of bilateral persistent contracture of the ankle joints). Pregnancy management was carried out by an interdisciplinary team of specialists with mandatory assessment of intrauterine development of the foetus and of the course of pregnancy (complex biochemical analysis and ultrasound screening in each trimester of pregnancy) as well as timely correction of emerging complications. Delivery was performed by elective caesarean section. A viable full-term child was born. This clinical case justifies the need to develop a single standard for the management of patients with this pathology.

Key words: congenital spinal anomaly, spinal dysraphism, spina bifida, diastematomyelia, syringomyelia, tethered cord syndrome, pregnancy, delivery of healthcare.

Conflict of interest. The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest associated with the publication of this article.

Citation Rumyantseva ZS, Tkach VV, Sulima AN, Reznichenko NA, Tkach AV. Tactics of pregnancy and delivery management for a patient with spinal dysraphism and congenital defect of the spine (a clinical case). *Siberian Medical Review*. 2023;(5):102-105. DOI: 10.20333/25000136-2023-5-102-105

Введение

Экстрагенитальная патология в настоящее время по-прежнему не теряет актуальности и остается проблемой, требующей профессионального подхода со стороны врачей разных специальностей. Планирование и ведение беременности и родов при пороках развития позвоночника и спинного мозга в сочетании с сопутствующей соматической патологией представляет существенные трудности в прогнозировании течения основного заболевания и влияния лекарственной терапии матери в период беременности на здоровье будущего ребенка, а также выборе приемлемой тактики анестезиологического обеспечения и способа родовспоможения. Редкость описываемой патологии обуславливает низкую степень информированности о ней практикующих врачей, что повышает риск ошибок и неудовлетворительных перинатальных исходов.

Спинальный дизрафизм - аномалия развития, характеризующаяся незаращением или отсутствием слияния структур позвонков, позвоночного канала и спинного мозга по средней линии. Пациенты с деформацией позвоночника на фоне спинальной дизрафии могут иметь клинические проявления, выраженные в различной степени и часто приводящие к пожизненной инвалидизации в результате вертебрального синдрома, соматических, неврологических и ортопедических нарушений [1, 2, 3, 4, 5, 6]. До сих пор влияние данной патологии на репродуктивную систему, течение и исход беременности остаются малоизученными, недостаточно освещенными в литературе, без выработки единого стандарта ведения данных пациентов.

Пороки позвоночника и спинного мозга существенно повышают риск возникновения осложнений как первой половины беременности в виде угрозы прерывания беременности, несостоявшихся выкидышей, так и второй половины - преждевременных родов, а роды при данной патологии характеризуются повышением частоты нарушений сократительной деятельности матки. При изучении анамнеза жизни у беременных с врожденными пороками позвоночника и спинного мозга обращает на себя внимание увеличение частоты встречаемости пациенток с отягощенным акушерским анамнезом, экстрагенитальной патологией, а также коморбидными заболеваниями. Поэтому неподдельный интерес для клиницистов представляет обоснование тактики ведения беременности и родов пациенток с данной сопутствующей патологией [7, 8, 9, 10].

Приведем клинический случай. Под нашим наблюдением находилась пациентка О., 25 лет, инвалид детства, второй группы, имеющая врожденный порок развития поясничного отдела позвоночника и спинного мозга: спинномозговая грыжа, диастематомия, spina bifida L3-L5, неполная конкрасценция L3-L4, аномалия дугоотростчатых суставов L5-S1. Сирингомия. Грыжа межпозвоночного диска L5-S1. Аномальное расположение conus medullaris с каудальной локализацией сегментов S3- S5 на уровне нижнего края L5.

Из сопутствующих заболеваний выявлены бессимптомная бактериурия, единственная правая почка, состояние после нефрэктомии слева (в 2002 году по поводу пассивно-активного пузырно-мочеточникового рефлюкса III степени в рудиментарную левую почку); хронический пиелонефрит единственной почки, фаза ремиссии; хронический тонзиллит; хроническая двухсторонняя нейросенсорная тугоухость 3-4 ст. с явлениями билатеральной анакузии; гиперметропия средней степени обоих глаз; диффузный нетоксический зоб.

Беременность первая. На учете в женской консультации пациентка состояла с 11 недель. Всего посетила участкового врача 10 раз. Рост 148 см, вес 52,6 кг (при первом осмотре). С целью оценки состояния внутриутробного развития плода и характера течения беременности были проведены комплексные биохимические (в сроке 11, 18, 30 недель) и ультразвуковые скрининговые исследования (в сроке 12, 19 и 36 недель). Риска наличия у плода хромосомных аномалий, гемодинамических нарушений маточно – плацентарно – плодового кровотока не наблюдалось. Из специалистов была проконсультирована терапевтом, урологом, нефрологом, эндокринологом, стоматологом, офтальмологом, хирургом, оториноларингологом, неврологом.

Согласно предоставленной медицинской документации в сроке 14 недель находилась на стационарном лечении в АОПБ родильного дома г. К. по поводу обострения хронического пиелонефрита. Получала лечение: стол №7, фурагин, растительные уросептики (канефрон). Выписана в удовлетворительном состоянии. В последующем наблюдалась в женской консультации по месту жительства, в сроке беременности 34 недели была направлена в СП «Перинатальный центр» г. С.

Учитывая наличие в анамнезе частых инфекций мочевыводящих путей, хронического пиелонефрита единственной почки, ведение беременности у данной пациентки проводилось с обязательными контрольными обследованиями в каждом триместре беременности: общеклиническим и бактериологическим исследованием мочи; определением мочевины и креатинина в сыворотке крови в каждом триместре беременности; ежедневном контроле артериального давления.

Консультация невролога: при первичном осмотре предъявляла жалобы на болезненные неприятные ощущения в пояснице и ногах, слабость в нижних конечностях и затруднение при ходьбе (неустойчивость и пошатывание); также беспокоили частые запоры и нарушение мочеиспускания. Вышеуказанные симптомы постепенно нарастали по мере увеличения срока беременности (прогрессировал болевой синдром в позвоночнике с двусторонней иррадиацией в сочленения таза).

При оценке неврологического статуса выявлено: сознание ясное, эмоциональный фон лабилен, ориентирована в месте, пространстве и времени. Вербальный контакт с беременной был резко ограничен

вследствие тяжелых расстройств слуха. Коммуникация осуществлялась через мобильный онлайн с матерью пациентки, владеющей языком жестов глухонемых. Менингеальных знаков нет. Со стороны группы глазодвигательных нервов: зрачки округлой формы, диаметр 5 мм, D=S, прямая и содружественная реакции зрачков сохранены с обеих сторон, движения глазных яблок в полном объеме. Бульбарная группа черепных нервов – без патологии.

На момент осмотра выявлен нижний вялый парализация с ограничением объема активных движений и слабостью преимущественно дистальных отделов нижних конечностей. Сила мышц нижних конечностей снижена – 3 балла; коленные и ахилловы сухожильные рефлексы отсутствуют с обеих сторон. Расстройства чувствительности туловища и конечностей не убедительны.

Изменение походки у беременной было связано не только с вялым парализацией, но и со значительным ограничением подвижности и деформацией обеих стоп в виде косолапости в результате двухсторонней стойкой контрактуры голеностопных суставов. Мозжечковые пробы с верхних конечностей выполняла удовлетворительно. В позе Ромберга отмечалось пошатывание. Нарушения функции тазовых органов были представлены нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря и запорами.

У данной беременной была выявлена сложная экстрагенитальная патология, включающая в себя тяжелое соматическое заболевание (обострение хронического пиелонефрита на фоне симптомов гестоза второй половины беременности), комбинированный порок развития позвоночника и ЦНС в виде спинальной дизрафии с аномальным расположением *conus medullaris* с каудальной локализацией сегментов S3-S5 на уровне нижнего края L5, что создало трудности с выбором «шаблонного» метода анестезии (эпидуральная анестезия категорически противопоказана).

По данным УЗИ в 36 недель было выявлено обвитие пуповины вокруг шеи плода. Роды I срочные в сроке гестации 39 недель и 5 дней. Родоразрешение было проведено путем плановой операции кесарева сечения. Родился доношенный плод мужского пола, весом 3330 г, ростом 51 см, по шкале Апгар: 1 минута – 10 баллов, 5 минута – 10 баллов. Послеоперационный период протекал без особенностей. Заживление послеоперационного шва первичным натяжением. При проведении УЗИ сердца у ребенка выявлен врожденный порок сердца: дефект межжелудочковой перегородки, СН 0.

Заключение

Представленное клиническое наблюдение указывает на прогностическую значимость полиморбидности, при этом ведение беременности и родов должно проводиться с учетом интегрального пациент-ориентированного подхода при совместной работе врача акушера-гинеколога, невролога, анестезиолога, что позволит улучшить прогноз для жизни и здоровья матери и ребенка. Беременных с пороками развития позвоноч-

ника и спинного мозга относят к группе риска акушерских осложнений, что определяет необходимость проведения профилактики возможных осложнений со стороны матери, плода и новорожденного.

Литература / References

1. Chellathurai A, Kathirvelu G, Mukkada , Rajendran K, Ramani R. Spinal Dysraphisms: A New Anatomical–Clinicoradiological Classification. *Indian Journal of Radiology and Imaging*. 2021;(31):809–829. DOI:10.1055/s-0041-1741100
2. Андросова ЯЮ, Петрухин ВА, Ахвледиани КН, Лубнин АЮ, Петров ПА. Спинальная нейрохирургическая патология и беременность. *Российский вестник акушера-гинеколога*. 2022;22(1):28-34. [Androsova YaYu, Petrukhin VA, Akhvlediani KN, Lubnin AYU, Petrov PA. Spinal neurosurgical pathology and pregnancy. *Russian Bulletin of Obstetrician-Gynecologist*. 2022;22(1):28-34. (In Russian)] DOI:10.17116/rosakush20222201128
3. Blount JP, Wright ZG. Natural History of Occult Spinal Dysraphism. *Occult Spinal Dysraphism*. Springer, Cham. 2019;59–68. DOI: 10.1007/978-3-030-10994-3_3
4. Rengasamy P. Etiology, pathogenesis and prevention of neural tube defects. *Congenital Anomalies*. 2006; (46):55-67 DOI:10.1111/j.1741-4520.2006.00104.x
5. Jackson AB, Mott PK. Reproductive health care for women with spina bifida. *The Scientific World Journal*. 2007;(7):1875–83. DOI:10.1100/tsw.2007.304
6. Shepard CL, Yan PL, Kielb SJ, Wittmann DA, Quint EH, Kraft KH, Hollingsworth JM. Complications of Delivery Among Mothers with Spina Bifida. 2019;(123):280-286. DOI: 10.1016/j.urology.2018.04.045
7. Sciscent BY, Bhanja D, Daggubati LC, Ryan C, Hallan DR, Rizk EB. Pregnancy in spina bifida patients: a comparative analysis of peripartum procedures and complications. *Child's Nervous System*. 2023;39(3):625-632. DOI: 10.1007/s00381-022-05705-2
8. van Buuren AL, O'rinn SE, Lipworth H, Church P, Berndt A. Reproductive health and pregnancy experiences of women with spina bifida: A qualitative study. *Journal of Pediatric Rehabilitation Medicine*. 2021;14(4):643-654. DOI: 10.3233/PRM-200776
9. Auger N, Arbour L, Schnitzer ME, Healy-Profitós J, Nadeau G, Fraser WD. Pregnancy outcomes of women with spina bifida. *Disability and Rehabilitation*. 2019;41(12):1403-1409. DOI: 10.1080/09638288.2018.1425920
10. Knafo S, Picard B, Morar S, Aghakhani N, Samadi M, Parker F, Benhamou D. Management of Chiari malformation type I and syringomyelia during pregnancy and delivery. *Journal of Gynecology Obstetrics and Human Reproduction*. 2021;50(3):101970. DOI: 10.1016/j.jogoh.2020.101970

Сведения об авторах

Румянцева Зоя Сергеевна, к. м. н., доцент кафедры акушерства, гинекологии и перинатологии № 1 Института «Медицинская академия имени С. И. Георгиевского» Крымского федерального университета имени В. И. Вернадского, адрес: Российская Федерация, 295051, г. Симферополь, бульвар Ленина, 5/7; +7 (3652) 554-911; e-mail: zoyarumt@inbox.ru, <http://orcid.org/0000-0002-1711-0210>

Ткач Владислав Владиславович, к. м. н., доцент кафедры нервных болезней и нейрохирургии Института «Медицинская академия имени С. И. Георгиевского» Крымского федерального университета имени В.И. Вернадского, адрес: Российская Федерация, 295051, г. Симферополь, бульвар Ленина, 5/7; Перинатальный центр, «Республиканская клиническая больница имени Н. А. Семашко», адрес: Российская Федерация, 295017, г.

Симферополь, ул. Семашко, 8; тел.: +7 (3652) 554911; e-mail: veber281@gmail.com; <http://orcid.org/0000-0002-3455-8809>

Сулима Анна Николаевна, д. м. н., профессор кафедры акушерства, гинекологии и перинатологии № 1 Института «Медицинская академия имени С. И. Георгиевского» Крымского федерального университета имени В.И. Вернадского, адрес: Российская Федерация, 295051, г. Симферополь, бульвар Ленина, 5/7; +7 (3652) 554911; e-mail: gsulima@yandex.ru; <http://orcid.org/0000-0002-2671-6985>

Резниченко Наталья Анатольевна, д. м. н., профессор кафедры акушерства, гинекологии и перинатологии № 1 Института «Медицинская академия имени С. И. Георгиевского» Крымского федерального университета имени В.И. Вернадского, адрес: Российская Федерация, 295051, г. Симферополь, бульвар Ленина, 5/7; +7 (3652) 554911; e-mail: professorreznichenko@mail.ru; <http://orcid.org/0000-00030-3396-1046>

Ткач Антон Владиславович, студент Института «Медицинская академия имени С. И. Георгиевского» Крымского федерального университета имени В.И. Вернадского, адрес: Российская Федерация, 295051, г. Симферополь, бульвар Ленина, 5/7; тел.: +7 (3652) 554911; e-mail: v_veber00@mail.ru; <http://orcid.org/0000-0002-9234-3021>

Author information

Zoya S. Rumyantseva, *Cand.Med.Sci.*, Associate Professor of the Department of Obstetrics, Gynecology and Perinatology No.1 of the Institute "Medical Academy named after S.I. Georgievsky" of V.I. Vernadsky Crimean Federal University; Address: 5/7, Lenin Boulevard, Simferopol, Russian Federation 295051; Phone +7(3652)554-911; e-mail: zoyarum@inbox.ru; <http://orcid.org/0000-0002-1711-0210>

Vladislav V. Tkach, *Cand.Med.Sci.*, Associate Professor of the Department of Nervous Diseases and Neurosurgery of the Institute "Medical Academy named after S.I. Georgievsky" of V.I. Vernadsky Crimean Federal University; Address: 5/7, Lenin Boulevard, Simferopol, Russian

Federation 295051; Structural subdivision of the Perinatal Center "Republican Clinical Hospital named after N. A. Semashko"; Address: 8, Semashko St., Simferopol, Russian Federation 295017; Phone +7(3652)554911; e-mail: veber281@gmail.com; <http://orcid.org/0000-0002-3455-8809>

Anna N. Sulima, *Dr.Med.Sci.*, Professor of the Department of Obstetrics, Gynecology and Perinatology No.1 of the Institute "Medical Academy named after S.I. Georgievsky" of V.I. Vernadsky Crimean Federal University; Address: 5/7, Lenin Boulevard, Simferopol, Russian Federation 295051; Phone +7(3652)554911; e-mail: gsulima@yandex.ru; <http://orcid.org/0000-0002-2671-6985>

Natalya A. Reznichenko, *Dr.Med.Sci.*, Professor of the Department of Obstetrics, Gynecology and Perinatology No.1 of the Institute "Medical Academy named after S.I. Georgievsky" of V.I. Vernadsky Crimean Federal University; Address: 5/7, Lenin Boulevard, Simferopol, Russian Federation 295051; Phone +7(3652)554911; e-mail: professorreznichenko@mail.ru; <http://orcid.org/0000-00030-3396-1046>

Anton V. Tkach - Student of the Institute "Medical Academy named after S.I. Georgievsky" of V.I. Vernadsky Crimean Federal University; Address: 5/7, Lenin Boulevard, Simferopol, Russian Federation 295051; Phone +7(3652)554911; e-mail: v_veber00@mail.ru; <http://orcid.org/0000-0002-9234-3021>

Дата поступления: 10.02.2023

Дата рецензирования: 07.08.2023

Принято к публикации: 28.09.2023

Received 10 February 2023

Revision Received 07 August 2023

Accepted 28 September 2023