

Коррекция деформаций позвоночника у детей и подростков со спинномозговыми грыжами

И. А. Шавырин, С. В. Колесов

Спинномозговая грыжа — врожденный порок развития нервной трубки (позвоночника и спинного мозга), проявляющийся выпячиванием мозговых оболочек и содержимого позвоночного канала через дефект задних элементов позвонков. В случае дислокации элементов спинного мозга говорят о менигомиелоцеле [1]. Открытые расщепления позвонков сочетаются с дисплазией спинного мозга, оболочек и корешков (рис. 1).

В случае менигомиелоцеле существует угроза нейроинфекции. Спинномозговая грыжа сопровождается грубой неврологической симптоматикой в виде нижней параплегии и нарушением функции тазовых органов. Нередко отмечается гидроцефалия и синдром Арнольда–Киари.

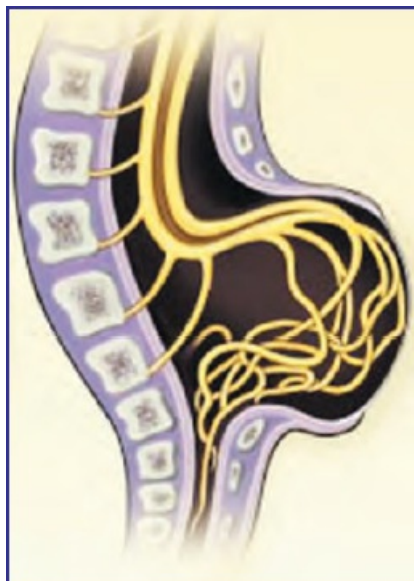


Рис. 1. Грыжевое выпячивание *spina bifida* заполнено оболочками спинного мозга — менингоцеле либо также включает в себя и участок спинного мозга — менигомиелоцеле

Первым этапом, по срочным показаниям, проводится иссечение грыжевого мешка и пластика дефекта мозговых оболочек и паравертебральных тканей. Затем в случае нарастания гидроцефалии показано проведение шунтирующих операций.

Как правило, пороки развития нервной трубки сопровождаются аномалиями мочевого пузыря и нарушениями функции мочевого пузыря и требуют в последующем урологического этапа, направленного на устранение данных нарушений.

Пациенты с менингоцеле практически всегда имеют неврологический дефицит, выраженность которого зависит от уровня и глубины поражения позвоночника и спинного мозга.

Развитие деформации позвоночника при менингоцеле происходит за счет асимметричного и сниженного мышечного тонуса, нарушенной иннервации паравертебральной мускулатуры [8] и относится к нейропатическим деформациям с поражением 2-го мотонейрона [11].

По данным Maskel с соавт. при грудной локализации грыжи деформация позвоночника развивается практически всегда, причем 85% из этих пациентов имеют деформации более 45 градусов [14]. Дети с поражениями на уровне L4 в 60% имеют сколиотические деформации, 40% из которых требуют оперативного лечения [20].

Если дефект локализуется в грудном/верхнепоясничном сегментах, нейрогенные деформации позвоночника возникают более чем в 80% случаев, что статистически подтверждено в ряде исследований [3, 9, 22].

Деформация позвоночника у пациентов с менингоцеле представляет собой, как правило, С-образное искривление (тотальный сколиоз) груднопоясничного отдела с перекосом таза. При грудных локализациях грыж чаще приходится встречаться с ригидным кифозом груднопоясничного/поясничного отдела. Деформация грудной клетки вызывает снижение дыхательного объема и сопряжена с более частой заболеваемостью бронхитами и пневмонией [15].

Нехирургическое лечение включает использование жестких корсетов и индивидуальных адаптированных инвалидных кресел-каталок. Корректирующие корсеты применяются для замедления ухудшения деформации, нормализации фронтального и сагитального баланса [12, 13, 17].

Применение корсетов позволяет предотвратить нарастание сколиоза и кифоза, однако при сколиотических деформациях более 50 градусов по Коббу хирургическая стабилизация становится необходимой [23].

Показания для оперативной коррекции деформаций позвоночника у детей со спинномозговыми грыжами:

- рентгенологически подтвержденное прогрессирование дуги более чем на 10 градусов в год при неэффективности либо невозможности использования корректирующих корсетов, угол деформации более 50 градусов;
- выраженный сагитальный/фронтальный дисбаланс туловища, значительный перекош таза (> 20 градусов), затрудняющий обслуживание/самообслуживание ребенка, передвижение в кресле-каталке;
- наличие нарушений со стороны сердечно-легочной системы вследствие деформации позвоночника и грудной клетки [4, 5].

Основные цели хирургической коррекции деформаций позвоночника у этих пациентов: нормализация оси туловища во фронтальной и сагитальной плоскостях, уменьшение перекаса таза [6], предотвращение развития пролежней в области седалищных бугров. У растущих пациентов воздерживаются от проведения заднего спондилодеза, проводя монтаж металлоконструкции с перспективой поэтапных удлинений по мере роста ребенка [7, 21, 24].

Дефицит паравертебральных мягких тканей — распространенная проблема у данной категории пациентов, что затрудняет ушивание послеоперационной раны, а также замедляет заживление последней. Gomez с соавт. применял подкожные экспандеры, создающие запас мягких тканей, перед стабилизацией деформации позвоночника металлоконструкцией [10].

Паралитические сколиозы на фоне спинномозговых грыж чаще всего сопровождаются следующими послеоперационными осложнениями: дыхательными нарушениями, раневой и мочевой инфекцией, формированием псевдоартроза костного блока [2, 16].

Целью данного исследования было улучшение результатов лечения пациентов с паралитическими деформациями позвоночника на фоне спинномозговых грыж.

Материал и методы исследования

Проанализированы результаты лечения 8 пациентов с паралитическими деформациями позвоночника на фоне менингоцеле.

Все пациенты имели деформации, сопровождавшиеся спинальными дизрафиями, такими как *spina bifida*, нарушения сегментации позвонков, наличие добавочных полупозвонков, синостозов ребер. Возраст пациентов — от 3 до 17 лет, из них мальчиков — 4, девочек — 4. Максимальная дуга искривления — 126 градусов на переднезадней спондиллограмме, минимальная — 68 градусов, среднее значение — 86 градусов. Мобильными были 2 деформации (коррекция деформации при тракционном тесте на 40% и более), ригидными — 6. Кифосколиозы с углом грудного кифоза более 40 градусов отмечались у 6 детей.

Жалобы при поступлении: наличие деформации позвоночника, нарушенный баланс туловища (неудобство при сидении в кресле-каталке), нарушение функции тазовых органов имелось у 3 больных (37,5%).

Оценка неврологического статуса проводилась с использованием шкалы Frankel. Тип А отмечался у 3 пациентов, тип В — у 4, а тип С наблюдался у 1 больного, то есть имела место грубая очаговая неврологическая симптоматика, обусловленная наличием оперированной спинномозговой грыжи.

Предоперационное обследование включало обзорную и функциональную рентгенографию позвоночника (снимки в стандартных проекциях в положении пациента сидя, лежа и в условиях тракции по оси). Большая часть пациентов со спинномозговой грыжей (5 больных — 62,5%) имели сочетанные пороки развития головного или спинного мозга (диастематомиелия, липомы, фибромы, тератомы), поэтому КТ и МРТ-исследование позвоночника выполнялось у всех больных.

Пациентам было проведено ортопедохирургическое лечение: в один этап — 5 (62,5%), в два этапа — 3 (37,5%) больным. Одноэтапное лечение (у детей с ранее оперированной спинномозговой грыжей) включало стабилизацию позвоночника металлоконструкцией, 2 пациентам (25%) проведена резекция позвоночного столба (VCR).

Двухэтапное лечение выполнялось пациентам, нуждавшимся в нейрохирургическом вмешательстве: операционная бригада нейрохирургов проводила удаление грыжевого мешка и пластику дефектов мозговых оболочек, затем в сроки от 2 до 3 месяцев проводился ортопедохирургический этап.

Хирургическая техника

Дорсальная коррекция и фиксация позвоночника пациентам с большим потенциалом роста оснащалась узлами-коннекторами (рис. 2), которые позволяют проводить поэтапные удлинения системы по мере роста ребенка.

В каудальном отделе у пациентов с малыми размерами тазовых костей (больные с гипоплазией таза и дети младше 5 лет), не позволяющими использовать транспедикулярные фиксаторы, применяли крюк Dunn-McCarthy [19] (рис. 3).

Тотальная деформация с перекасом таза, характерная для паралитических сколиозов, требовала многоуровневой фиксации от верхнегрудных позвонков до гребней подвздошных костей в условиях интраоперационной галотракции. Фиксация таза проведена всем 8 пациентам посредством офсетных коннекторов (рис. 4) либо по методике Dunn-McCarthy (рис. 3).



Рис. 2. Рентгенограммы позвоночника пациентки с множественными аномалиями развития позвоночника и спинного мозга до (а, б) и после (в, г) лечения. Белыми стрелками обозначены коннекторы, за счет которых происходит поэтапное удлинение металлоконструкции по мере роста ребенка

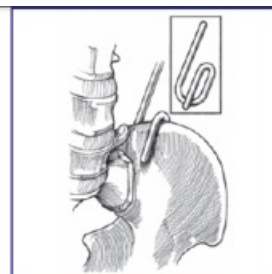


Рис. 3. Фиксация таза по методике Dunn-McCarthy (иллюстрация из [18])



Рис. 4. Внешний вид (а) узла пельвик-фиксации и рентгенограмма каудального отдела металлоконструкции (б) с офсетным коннектором



Рис. 5. Пролежень мягких тканей поясничной области в проекции вершины кифоза



Рис. 6. Внешний вид пациентки при поступлении

Клинический пример

Пациентка П., 7 лет, находилась на оперативном лечении в ЦИТО им. Н. Н. Приорова с диагнозом: «Врожденная аномалия развития позвоночника и спинного мозга, нейромышечный кифосколиоз 4 ст. на фоне менингомиелорадикулоцеле, нижняя параплегия, пролежень поясничной области».

Из анамнеза известно, что диагноз «врожденная аномалия позвоночника и спинного мозга» поставлен в родильном доме. В 3-месячном возрасте проведено оперативное вмешательство: иссечение менингомиелорадикулоцеле поясничной области, вентрикулоперитонеальное шунтирование. С четырех лет отмечается резкое прогрессирование кифотической деформации с формированием глубокого пролежня мягких тканей в проекции вершины кифоза. Последние 2 года в связи с интенсивным прогрессированием деформации позвоночника появились затруднения при сидении и передвижении в кресле-каталке, участились острые респираторные заболевания в связи с деформацией грудной клетки и снижением показателей функции внешнего дыхания (40% от возрастной нормы). Неоднократные вмешательства по устранению глубокого пролежня поясничной области не имели положительного эффекта (рис. 5).

При поступлении пациентка предъявляла жалобы на наличие грубой кифосколиотической деформации позвоночника, неудобства при передвижении в кресле-каталке, наличие незаживающего пролежня (рис. 6).

При проведении рентгенологического исследования выявлена грубая, ригидная кифосколиотическая деформация с углом кифоза 150 градусов (рис. 7).

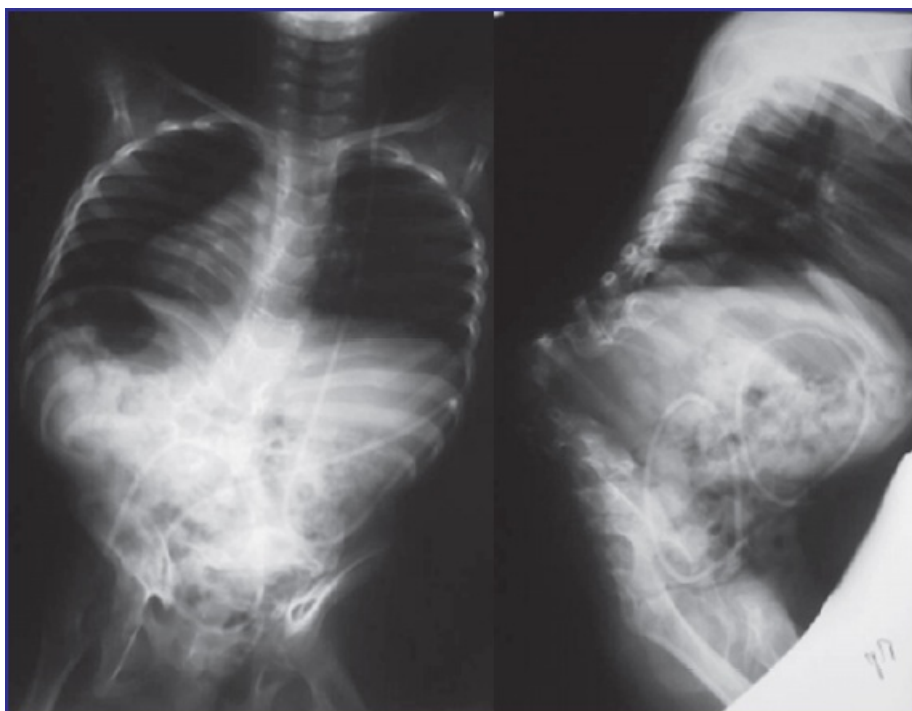
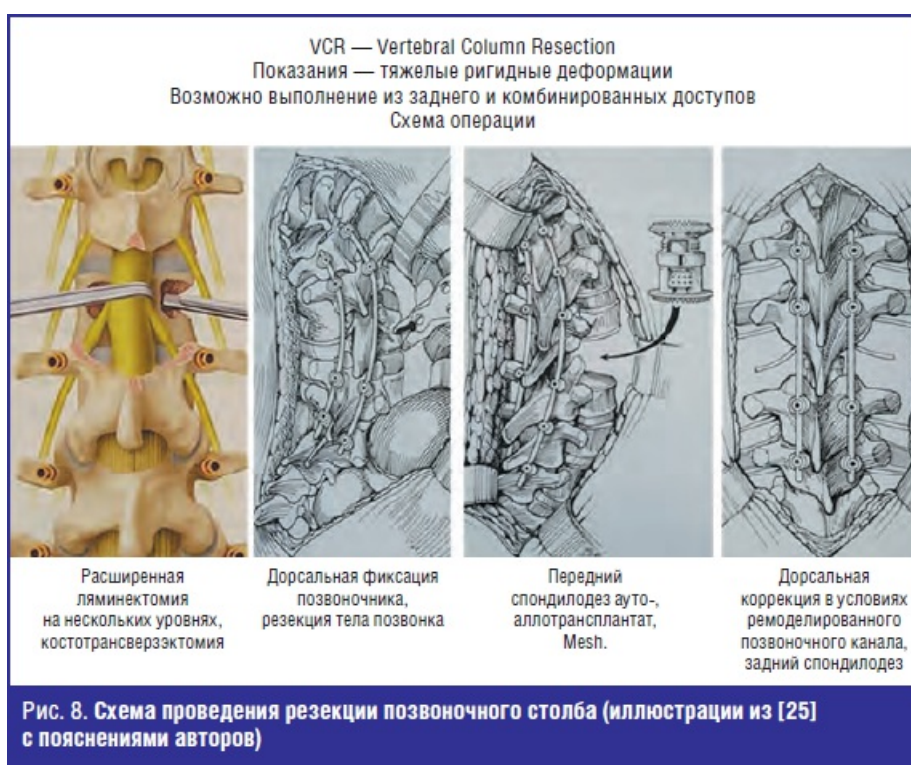


Рис. 7. Рентгенограммы позвоночника пациентки при поступлении



Учитывая ригидность и выраженность деформации, принято решение о проведении оперативного вмешательства — резекции позвоночного столба (VCR) (рис. 8).

В ходе операции, дорсальным доступом, после иссечения некротизированных мягких тканей в области пролежня, проведено субпериостальное скелетирование паравerteбральных мышц. Установлены транспедикулярные винты в позвонках грудного и поясничного отделов, проведена расширенная ламинэктомия на четырех уровнях (Th11-L2), костотрансверзэктомия справа на уровне Th11, дорсальная стабилизация позвоночника, резекция тела Th11 позвонка, ремоделирование позвоночного столба на уровне груднопоясничного перехода (рис. 8).

В условиях созданной коррекции проведена дорсальная фиксация позвоночника, передний спондилодез ауторепромом. При монтаже каудального полюса конструкции, при проведении пельвик-фиксации, в правую подвздошную кость провели транспедикулярный винт. Левая подвздошная кость была истончена, что потребовало использования техники изгиба дистального отдела стержня по Dunn-McCarthy (рис. 9). В результате проведенной коррекции кифоза появился запас мягких тканей в области оперативного доступа, что позволило произвести ушивание раны без значительного натяжения в области ранее существовавшего пролежня.

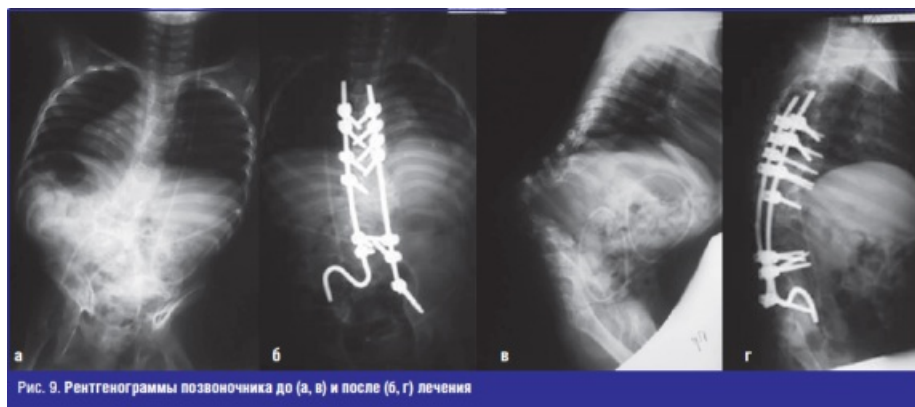


Рис. 9. Рентгенограммы позвоночника до (а, в) и после (б, г) лечения



Рис. 10. Внешний вид пациентки до (а, в) и после (б, г, д) лечения

Продолжительность операции — 5 часов 50 минут, интраоперационная кровопотеря — 450 мл. Коррекция кифотической деформации составила со 150 до 40 градусов, устранен сагитальный дисбаланс туловища (рис. 10).

Пациентка активирована в сидячем кресле-каталке на 7-е сутки после вмешательства, отмечена выраженная коррекция кифотической деформации, устранение дисбаланса туловища. Рана зажила первичным натяжением, швы сняты на 14-е сутки.

При контрольном осмотре через 3 месяца: ось туловища правильная, послеоперационный рубец без признаков воспаления, значительно облегчилось передвижение в кресле-каталке и самообслуживание пациентки. По данным рентгенограмм металлоконструкция стабильна, потери коррекции не отмечено, родители и пациентка довольны результатами лечения.

Результаты и обсуждение

В настоящем исследовании сроки послеоперационного наблюдения составили от 9 до 38 месяцев (в среднем 24 месяца). Коррекция сколиотической деформации в среднем составила 62% (с 86 до 33 градусов), значение грудного/грудопоясничного кифоза после операции удалось приблизить к физиологическому (в среднем 45 градусов).

Коррекция перекоса таза составила 56% (в среднем с 34 до 15 градусов). Глобальный фронтальный баланс уменьшился в среднем с 28 мм до 12 мм (58%), что позволило сидячим пациентам находиться в кресле-каталке в более физиологичном положении и испытывать меньший дискомфорт.

Нами отмечен достаточно высокий процент послеоперационных осложнений у больных с деформациями позвоночника на фоне менингоцеле: у 6 из 8 пациентов (75%). Это связано с многоэтапностью лечения, дефицитом паравerteбральной мускулатуры, не позволяющей провести адекватное «укрывание» металлоконструкции, недоразвитием позвонков, исключающих проведение опорных элементов на достаточном количестве сегментов, наличием сопутствующей урологической инфекционной патологии.

У одного больного отмечено послеоперационное нарушение функции мочевого пузыря по типу недержания, которое регрессировало через 2 месяца после операции. Два пациента в послеоперационном периоде страдали обострением хронической мочевой инфекции, которое купировано медикаментозно (специфической антибактериальной и уросептической терапией). У двоих детей произошло поверхностное нагноение послеоперационной раны. Проводились перевязки с растворами антисептиков, ферментно-мазевыми повязками до очищения послеоперационной раны. Затем выполнялось иссечение ее краев с установкой приточно-отточного дренажа, который был удален через 3–4 дня после наложения вторичных швов. Перелом эндокорректора (стержня) развился у одного пациента через 6 месяцев после операции. В ходе проведения перемонтажа была восстановлена потерянная коррекция, а также устранена нестабильность металлоконструкции.

Ортопедохирургическое лечение у пациентов с последствиями спинномозговых грыж подразумевает предупреждение либо устранение деформаций позвоночника, развившихся на фоне аномалий позвоночного столба и возникающих, как правило, после появления осевых нагрузок на позвоночник при вертикализации

пациента. Особенностью позвоночной хирургии при коррекции деформации позвоночника у этих больных является использование протяженной фиксации позвоночника, дополненной фиксацией таза.

Заключение и выводы

Лечение пациентов со спинномозговыми грыжами не ограничивается нейрохирургическим этапом. Необходимый эффект дает только комплексное, многоэтапное лечение с привлечением специалистов разного профиля: уролога (терапия сочетанных аномалий мочевыделительной системы и нарушений функции мочевого пузыря), нейрохирурга и микрохирурга (при развивающейся гидроцефалии, проведении реиннервации тазовых органов), ортопеда (для восстановления опорной функции позвоночника и конечностей).

Многоплоскостные деформации позвоночника вызывают трудности в самообслуживании пациентов, а также дыхательные нарушения вследствие деформации грудной клетки.

Хирургическое лечение кифосколиозов на фоне менингоцеле, заключающееся в протяженной инструментации позвоночника с фиксацией таза, нормализует баланс туловища, внешний вид и качество жизни. Проведение оперативных вмешательств у пациентов этой группы сопряжено с более высоким процентом осложнений в послеоперационном периоде.

Проведение ортопедохирургического этапа лечения у этой группы пациентов требует междисциплинарного врачебного подхода, тщательного предоперационного планирования и подготовки, а также специфического послеоперационного ухода.

Литература

1. Ульрих Э. В. Аномалии позвоночника у детей (руководство для врачей). СПб: Сотис, 1995. 336 с.
2. Anderson P. R., Puno M. R., Lovell S. L., Swayze C. R. Postoperative respiratory complications in non-idiopathic scoliosis // *Acta Anaesthesiol Scand*. 1985; 29: 186–192.
3. Banta J. V. Combined anterior and posterior fusion for spinal deformity in Myelomeningocele // *Spine*. 1990; 15: 946–952.
4. Banta J. V., Drummond D. S., Ferguson R. L. The treatment of neuromuscular scoliosis // *Instr Course Lect*. 1999; 48: 551–561.
5. Barsdorf A. I., Sproule D. M., Kaufmann P. Scoliosis surgery in children with neuromuscular disease: findings from the US National Inpatient Sample, 1997 to 2003 // *Arch Neurol*. 2010, Feb; 67 (2): 231–235.
6. Benson E. R., Thomson J. D., Smith B. G. et al. Results and morbidity in a consecutive series of patients undergoing spinal fusion for neuromuscular scoliosis // *Spine*. 1998.
7. Bridwell K. H., DeWald R. L., editors. The textbook of spinal surgery. Philadelphia, PA: Lippincott-Raven, 1997. P. 600–603.
8. Drummond D. S. Neuromuscular scoliosis: recent concepts // *J Pediatr Orthop*. 1996; 16: 281–283.
9. Geiger F., Farsch D., Carstens C. Complications of scoliosis surgery in children with myelomeningocele // *Eur Spine J*. 1999, 8: 22–26.
10. Gomez C., Cardoso M., Garavito S. Uso de expansores tisulares en el tratamiento quirurgico de la cifosis en pacientes con mielomeningocele // *Acta Ortop Mex*. 2008, May-Jun; 22 (3): 162–168.
11. Hsu J. D. Skeletal changes in children with neuromuscular disorders // *Prog Clin Biol Res*. 1982; 101: 553–557.
12. Kinsman S. L., Johnston M. V. Congenital anomalies of the central nervous system. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2007: chap 592.
13. Kotwicki T., Durmala J., Czubak J. Bracing for neuromuscular scoliosis: orthosis construction to improve the patient's function // *Disabil Rehabil Assist Technol*. 2008, May; 3 (3): 161–169.
14. Mackel J. L., Lindseth R. E. Scoliosis and myelodysplasia // *J Bone Joint Surg Am*. 1975; 57: 1031.
15. McCarthy R. E. Management of neuromuscular scoliosis // *Orthop Clin North Am*. 1999; 30: 435–449.
16. Mitchell L. E., Adzick N. S., Melchionne J., Pasquariello P. S., Sutton L. N., Whitehead A. S. Spina bifida // *Lancet*. 2004; 364: 1885–1895.
17. Morillon S., Thumerelle C., Cuisset J. M., Santos C., Matran R., Deschildre A. Effect of thoracic bracing on lung function in children with neuromuscular disease // *Ann Readapt Med Phys*. 2007 Nov; 50 (8): 645–650.
18. Morrissy R. T. Atlas of pediatric orthopaedic surgery. Philadelphia, PA: IB Lippincott Co, 1992: 181.
19. Odent T., Arlet V., Ouellet J., Bitan F. Kyphectomy in myelomeningocele with a modified Dunn-McCarthy technique followed by an anterior inlayed strut graft // *European Spine Journal*. 2004, 13 (3): 206–212.
20. Osebold W. R., Mayfield J. K., Winter R. B., Moe J. H. Surgical treatment of paralytic scoliosis associated with myelomeningocele // *J Bone Joint Surg Am*. 1982; 64: 841–852.
21. Phillips J. H., Gutheil J. P., Knapp D. R. Iliac screw fixation in neuromuscular scoliosis // *Spine*. 2007; 32: 1566–1570.
22. Rodgers W. B., Williams M. S., Schwend R. M., Emans J. B. Spinal deformity in myelodysplasia. Correction with posterior pedicle screw instrumentation // *Spine*. 1997; 22: 2435–2443.
23. Sarwark J., Sarwahi V. New strategies and decision making in the management of neuromuscular scoliosis // *Orthop Clin North Am*. 2007, Oct; 38 (4): 485–496.
24. Teli M., Elsebaie H., Biant L., Noordeen H. Neuromuscular scoliosis treated by segmental third-generation

instrumented spinal fusion // J Spinal Disord Tech. 2005; 18: 430–438.
25. Vaccaro A. R., Albert T. J. et al. Spine Surgery: Tricks of the Trade. Thieme, New York, Stuttgart. 2009; 321 p.

И. А. Шавырин*¹, кандидат медицинских наук
С. В. Колесов**, доктор медицинских наук

** ГБУЗ НПЦ СМПД им. В. Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ, Москва*

*** ФГБУ НМИЦ ТО им. Н. Н. Приорова Минздрава России, Москва*

1 Контактная информация: shailya@ya.ru

DOI: 10.26295/OS.2020.24.62.003

Коррекция деформаций позвоночника у детей и подростков со спинномозговыми грыжами/ И. А. Шавырин, С. В. Колесов

Для цитирования: Лечащий врач № 4/2020; Номера страниц в выпуске: 16-21

Теги: дети, подростки, деформация позвоночника, грыжа

© «Открытые системы», 1992-2020. Все права
защищены.