

НЕЙРОМЫШЕЧНЫЕ И СОСУДИСТЫЕ НАРУШЕНИЯ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ У ДЕТЕЙ С ПАРАЛИТИЧЕСКИМИ ДЕФОРМАЦИЯМИ СТОП ПРИ ДИАСТЕМАТОМИЕЛИИ 1 ТИПА ЛЮМБОСАКРАЛЬНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ

Е.И. Дегтярева, А.Г. Баиндурашвили, М.П. Конюхов

ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера Росмедтехнологий»,
директор – засл. врач РФ, д.м.н. профессор А.Г. Баиндурашвили
Санкт-Петербург

Семи пациентам с диастематомиелией 1 типа люмбосакральной локализации в возрасте от 1,5 лет до 4 лет проведено комплексное исследование, включающее электромиографию, электронейромиографию, доплерографию нижних конечностей. Выявлены изменения электрогенеза мышечной ткани, изменения со стороны сосудистого русла пораженной конечности, нарушения в неврологическом статусе.

Ключевые слова: дети, диастематомиелия, люмбосакральный отдел позвоночника, паралитические деформации стоп.

The complex study of 7 children with diastematomyelia of the lumbosacral spine of age 1.5-4 years was performed using electromyography, electroneuromyography and Doppler ultrasonography. The authors revealed the changes in muscular tissue electrogenesis in low extremity, changes in the vascular bed of the affected extremity and disturbances in the neurological status.

Key words: diastematomyelia, lumbosacral spine, paralytic foot deformity.

Введение

Диастематомиелия является пороком развития позвоночного канала. Эта патология характеризуется наличием шипа различной протяженности, который вызывает образование сагиттальной щели, разделяющей спинной мозг на два рукава. Диастематомиелия формируется на 3–7 неделях беременности в процессе нарушения соприкосновения валиков при образовании первичной нервной трубки. Из мезодермы формируется *septum medianum*, из которой впоследствии образуется перегородка диастематомиелии [1]. В зависимости от структуры перегородки выделяют 3 типа диастематомиелий: костную, хрящевую, фиброзную. Из всех пороков развития позвоночника и спинного мозга диастематомиелия встречается в 4,49%–4,9% случаев [1, 5, 6]. При локализации костного шипа (диастематомиелия 1 типа) в пояснично-крестцовом отделе позвоночника, по данным ряда авторов, в некоторых случаях отмечается формирование паралитических деформаций стоп [5, 6].

В мировой литературе встречаются единичные работы, посвященные вопросам диагностики, результатам обследования и нейрохирургического лечения пациентов с диастематомиелией. Работ, освещающих изменения со стороны нейромышечного аппарата и сосудистого русла нижних конечностей у пациентов с паралитическими деформациями стоп при данном пороке развития, найдено не было.

Цель – исследовать нейромышечные и сосудистые изменения нижних конечностей у пациентов с паралитическими деформациями стоп при диастематомиелии 1 типа люмбосакральной локализации для оптимизации тактики, нейрофизиологически обоснованного ортопедического лечения.

Материалы и методы

Проведено комплексное обследование 7 пациентов с паралитическими деформациями стоп при диастематомиелии 1 типа люмбосакральной локализации (подтвержденной результатами МРТ исследования), в возрасте от 1,5 до 4 лет. Мальчиков в исследуемой группе было 3, девочек – 4. Исследование проводилось по комплексной методике, включающей: оценку ортопедического и неврологического статусов, электромиографию и доплерографию магистральных сосудов мышц нижних конечностей, электронейромиографию периферических нервных стволов.

Клиническое и неврологическое обследования проводилось по общепринятой методике. При проведении доплерографии магистральных сосудов нижних конечностей нами использовались ультразвукографические аппараты «Simons S-50» и «Aloka-flexus-SSD-1100», линейные сканеры частотой 3,5-5 МГц. Исследование кровотока в периферических сосудах нижних конечностей проводили путем дуплексного сканирования с последующей качественной и количественной

оценками кровотока в бедренной, подколенной и передней большеберцовой артериях [4]. Для объективной оценки состояния нейромышечного аппарата нижних конечностей выполнялись электромиография (ЭМГ) и электронейромиография (ЭНМГ). Данные обследования проводили с помощью многофункционального компьютерного комплекса «Нейро МВП» фирмы «Нейрософт» (Иваново, 2000, 2005). Суммарная ЭМГ регистрировалась с помощью биполярных накожных электродов, установленных на двигательных точках исследуемых мышц. При исследовании электрической активности мышц ягодичной области, бедра, голени и стоп были проанализированы следующие показатели: средняя и максимальная амплитуды потенциалов действия (ПД), тип интерференциальной кривой по степени насыщенности колебаний. Амплитудные показатели оценивались в микровольтах, структурные – в секундах или герцах [2, 3]. При глобальной ЭМГ анализировалась активность произвольных движений (при тоническом напряжении и максимальном мышечном сокращении), а также проводилась топическая диагностика пораженных корешков спинного мозга, основанная на данных о сегментарном источнике двигательной иннервации и включении аксона в различные двигательные нервы.

Метод ЭНМГ базируется на анализе вызванных электрических ответов мышцы, полученных путем электрической стимуляции периферического нерва. Функциональное состояние большеберцового нерва изучалось на отрезке: подколенная ямка – предплюсна, малоберцового нерва – предплюсна – головка малоберцовой кости. Оценивался порог раздражения (норма – от 4 до 6 мА), минимальная амплитуда М-ответа при пороговом раздражении и максимальная амплитуда М-ответа при супрамаксимальном раздражении (мкВ), латентный период М-ответа (мс) и его длительность (мс). Измеряя латентность М-ответов при стимуляции в дистальной и проксимальной точках определяли скорость проведения импульса (СПИ) на данном отрезке нерва (м/с) [2, 3].

Результаты и обсуждение

С учетом классификации, предложенной Э.В. Ульрихом [5] пациенты с диастематомиелией были отнесены в группу больных с пороками нарушения формирования позвоночного канала.

Все пациенты исследуемой группы имели диастематомиелию 1 типа. Родители предъявляли жалобы на хромоту и деформацию стоп с рождения. В 100% случаев поражение было односторонним, у 3 пациентов – левосторонним, у 4 – правосторонним. Все дети передвигались самостоятельно, хромота на пораженную конечность.

У 2 пациентов отмечалось наличие трофических язв (как правило, с локализацией в области наружной поверхности стоп) с длительностью течения этого патологического процесса в среднем от 1 до 3 месяцев.

В ходе обследования у всех пациентов была выявлена гипотрофия мягких тканей нижних конечностей. Разница объемов мягких тканей бедра по сравнению с контралатеральной конечностью составила от 0,7 до 1,4 см, мягких тканей голени – от 1,2 до 1,5 см. Отмечалось также анатомическое укорочение пораженной конечности на 1,0–2,5 см.

Паралитические деформации стоп были представлены эквино-кава-варусной деформацией тяжелой степени у 5 детей и средней степени тяжести – у 2 (рис. 1, 2). При исследовании силы мышц нижних конечностей отмечалось сохранение активности мышц бедра и ягодичной области до 5 баллов, снижение функции передней большеберцовой и трехглавой мышц до 2 баллов и отсутствие функции малоберцовой мышцы и разгибателей пальцев стоп. У пациентов со средней степенью тяжести деформации стопы показатели силы мышц были в среднем лучше на 1 балл. Сила всех мышц интактной нижней конечности составила 5 баллов.



Рис. 1. Пациент с диастематомиелией лумбосакральной локализации (признаки диспластических кожных изменений, односторонняя деформация стоп)

Клинические проявления диастематомиелии характеризовались прогрессирующим неврологическим дефицитом. При проведении невроло-



Рис. 2. Пациент с диастематомиелией люмбосакральной локализации (признаки диспластических кожных изменений, деформация груднопоясничного отдела позвоночника, односторонняя деформация стоп)

гического исследования у всех обследованных детей отмечались мышечная гипотония и гипотрофия мышц нижних конечностей на стороне поражения. Преимущественное снижение трофики, тонуса мышц наблюдались в голени и стопе. Гипорефлексия и/или арефлексия в пораженной конечности наблюдалась у всех обследованных детей. В 5 случаях коленные сухожильные рефлексы были снижены, в 2 – удовлетворительные. Сухожильные ахилловы и подошвенные рефлексы были снижены у 1 ребенка, отсутствовали – у 6. Смешанный характер поражения центрального и периферического генеза был выявлен у одного больного. Нарушение чувствительности по проводниковому типу отмечалось у всех пациентов с преимущественным поражением поверхностной чувствительности.

При исследовании электрической активности мышц нижних конечностей была зарегистрирована асимметрия амплитуды интерференциальной кривой с выраженными изменениями на стороне поражения. В мышцах бедра отмечались минимальные различия по амплитуде потенциалов действия (ПД). В дистальных отделах, напротив, имело место достоверное увеличение разницы электрогенеза мышц пораженной и контралатеральной конечностей. В контралатеральной конечности отмечалось снижение показателей лишь на 20–25% от возрастной нормы, тогда как электрогенез мышц пораженной конеч-

ности был снижен в 4–6 раз. Усредненные показатели амплитуды суммарной электромиограммы представлены в таблице 1.

Таблица 1

Электрическая активность мышц нижних конечностей у больных с диастематомиелией ($M \pm m$, мкВ)

Мышцы	Сторона	
	пораженной конечности	контралатеральная
Разгибатели пальцев	70±22,5	350±32,5
Малоберцовая	100±32,5	400±23,7
Передняя большеберцовая	100±42,5	700±27,5
Икроножная	120±32,1	450±19,4
Прямая	300±32,7	450±24,5
Приводящая	350±39,4	450±32,8
Средняя ягодичная	300±23,7	400±22,9
Двуглавая	350±36,5	350±24,7
Группа семи	350±34,2	400±22,5

Качественные нарушения структуры электромиограммы икроножной и малоберцовой мышц пораженной конечности у 5 больных характеризовались «насыщенной» интерференциальной кривой по типу редукции (со снижением частоты). У 2 детей отмечались электромиограммы типа «частокол» с частичным урежением низкоамплитудных потенциалов действия (ПД), что может быть обусловлено формированием компенсаторной иннервации мотонейронов спинного мозга на ранних стадиях реиннервационного процесса. У 3 больных при попытке выполнения произвольных движений с участием тех же групп мышц на здоровой стороне отмечалась высокочастотная интерференциальная кривая, что характерно для поражения центрального мотонейрона. В некоторых случаях регистрировалось снижение параметров интерференциальной кривой вплоть до биоэлектрического молчания. Зарегистрировать электрическую активность не удалось у 1 пациента в малоберцовой мышце, у 2 – в разгибателях пальцев стоп.

Кроме того, была выявлена корреляция асимметрии электрогенеза мышц пронаторов и супинаторов и вида деформации стопы. Мышечный дисбаланс, который обуславливал формирование эквино-кава-варусной деформации стопы, в среднем был равен 60–80%.

При проведении топической диагностики поражения корешков спинного мозга отмечались поражения двигательных сегментов на уровне Th₄-S₃ у 2 пациентов (имеющих сочетан-

ный порок развития позвоночника с локализацией аномалии в грудном отделе), L₂-S₃ – у 3 пациентов, и L₃-S₃ – у 2 детей. При этом отмечался только частичный блок проведения на уровне проксимальной части моторных корешков спинного мозга, преимущественно со стороны поражения (сторона, соответствующая деформации стопы).

При ЭНМГ нижних конечностей у 7 пациентов было исследовано 14 периферических нервных стволов нижних конечностей (большеберцовый и малоберцовый нервы). Обращает на себя внимание, что у всех детей пороги раздражения двигательных нервов были повышены до 16 мА (норма 4–6 мА), что может свидетельствовать о снижении их электровозбудимости. Скорость проведения импульса (СПИ) по периферическим нервам у 5 пациентов была в пределах возрастной нормы и составляла 52,3–60,4 м/с, у 2 детей отмечалось снижение СПИ до 43–45 м/с. Анализ М-ответа показал, что этот показатель в дистальной точке был более низким, чем в проксимальной. Более выраженные изменения отмечались в малоберцовом нерве. У 6 детей с дистальной точки были получены ответы крайне низкой амплитуды: от 70 до 1310 мкВ (нижняя граница нормы 3000 мкВ), с проксимальной – средние показатели амплитуды М-ответа были в пределах 2200 мкВ. Отмечалось увеличение резидуальной латентности М-ответа на 50%, вплоть до терминальной латентности, равной 5,1 мс. Во всех случаях отмечалось также снижение Н-рефлексов ниже 150 мВ. Амплитуда М-ответа мышц контралатеральной конечности у всех пациентов была снижена на 45–50% от возрастной нормы и составляла 1700–2600 мкВ. Изменение параметров СВР и М-ответа свидетельствует о дегенеративных изменениях в нервных волокнах и скелетных мышцах. Данные показатели ЭНМГ характерны для вторичных изменений демиелинизирующе-аксонального характера (табл. 2).

При проведении исследования сосудистого русла нижних конечностей во всех случаях было выявлено нарушение артериального кровообращения нижних конечностей, обусловленное тем, что сосуды также являются объектом нервной регуляции. Сосуды нижних конечностей имеют чувствительную и вегетативную иннервацию, причем последняя для сосудов конечностей представлена в виде постганглионарных симпатических адренергических и холинергических волокон, которые покидают спинной мозг на уровне сегментов Th₃₋₇, Th₁₀, L₁₋₂, после чего проходят в составе соответствующих им передних корешков [4]. Достоверные нарушения кровотока были отмечены только со стороны поражения, контралатеральная конечность, по результатам обследования, была интактной, показатели периферического кровообращения соответствовали норме. В поверхностной бедренной артерии показатели периферического кровотока были симметричны и соответствовали возрастной норме. В глубокой бедренной артерии отмечалось умеренное снижение линейной скорости кровотока (на 18–20%) и скорости распространения пульсовой волны (на 25–30%) на фоне незначительного повышения индекса резистентности (на 5-8%). В подколенной артерии отмечалось снижение линейной скорости кровотока при выраженном снижении скорости распространения пульсовой волны (на 50%) и повышенном индексе резистентности на (20–25%). В передней большеберцовой артерии изменение периферического сопротивления сосудистой стенки не были выявлены, снижалась лишь скорость линейного кровотока (на 30–35%). Снижение линейной скорости кровотока в тыльной артерии стопы относительно подколенной артерии было до 30%, другие показатели кровотока изменялись незначительно (табл. 3).

Таким образом, повреждение вещества спинного мозга при диастематомиелии вызывает вторичные сосудистые изменения нижних конечностей

Таблица 2

Параметры ЭНМГ у пациентов с диастематомиелией

Параметры ЭНМГ	Сторона	
	пораженной конечности	контралатеральная
Амплитуда М-ответа по малоберцовому нерву, большеберцовому нерву, мкВ	150±20 250±18	1000±145 1700±130
СПИ по малоберцовому нерву, большеберцовому нерву, м/с	46,8±12,1 54,2±9,3	52,6±10,3 56,7±14,1
Резидуальная латентность по малоберцовому нерву, большеберцовому нерву, м/с	42±12 23±6	20±2 18±5
Н-рефлексы по малоберцовому нерву, большеберцовому нерву, м/с	115±14 137±20	176±22 170±17

Таблица 3

Показатели артериального кровотока в магистральных сосудах нижних конечностей у детей с диастематомиелией

Показатели	Артерии											
	a. femoral. com.			a. femoralis			a. poplitea			a. tibialis anter.		
	Лев.	Пр.	Ср.	Лев.	Пр.	Ср.	Лев.	Пр.	Ср.	Лев.	Пр.	Ср.
D.VEL	0,34	0,36	0,35	0,28	0,20	0,24	0,21	0,29	0,25	0,13	0,17	0,15
Ri	0,98	0,92	0,95	0,88	0,94	0,93	0,88	0,86	0,87	0,84	0,86	0,85
Pi	2,10	2,16	2,13	2,33	2,15	2,22	1,95	1,82	1,89	1,84	1,67	1,74
Accel	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00

Примечание: D.VEL – линейная скорость кровотока, Ri – индекс резистентности, Pi – пульсационный индекс, accel – ускорение.

стей, имеющих корреляцию со стороной выраженных нейромышечных нарушений. При проведении электрофизиологических обследований отмечалось несоответствие показателей электрогенеза (он свидетельствовал о лучшей потенциальной функции мышц) и силы мышц по балльной системе при клиническом исследовании. Это можно объяснить наличием в большинстве мышечных групп такого явления, как пробиотическое торможение или ложный паралич, когда тяжесть поражения мышц усугубляется имеющейся деформацией стоп. В ряде случаев к аксональным поражениям центрального мотонейрона присоединялись демиелинизирующие изменения в периферических нервах. Корреляции между увеличением глубины и расширения зоны нейромышечных расстройств по мере распространения патологических изменений на вышележащие сегменты спинного мозга выявлено не было, очевидно ввиду того, что при данном пороке развития позвоночного канала происходят умеренно выраженные изменения со стороны корешков и вещества спинного мозга.

Выводы

У пациентов с паралитическими деформациями стоп при диастематомиелии 1 типа люмбосакральной локализации формируются стойкие нейромышечные и сосудистые изменения нижних конечностей, которые, как правило, являются

следствием первичного нарушения спинальных структур и вторичных реакций со стороны сосудистой и нейромышечной систем. Приведенные данные мы рекомендуем учитывать при проведении предоперационной подготовки, выборе способа оперативного ортопедического вмешательства и прогнозировании возможных осложнений в послеоперационном периоде.

Литература

1. Воронов, В.Г. Пороки развития спинного мозга и позвоночника у детей / В.Г.Воронов. – СПб. : Сентябрь, 2002. - 398 с.
2. Гехт, Б.М. Электромиография в диагностике нервно-мышечных заболеваний / Б.М. Гехт, Л.Ф. Касаткина, М.И. Самойлов. – Таганрог : изд-во Таганрогского гос. радиотехнического ун-та, 1997. – 367 с.
3. Каманцев, В.Н. Методические основы клинической электромиографии : руководство для врачей / В.Н. Каманцев, В.А.Заболотных. – СПб. : Лань, 2001. – 350с.
4. Крупаткин, А.И. Клиническая нейроангиофизиология конечностей / А.И. Крупаткин. – М. : Научный мир, 2003. – 327 с.
5. Ульрих, Э.В. Аномалии позвоночника у детей / Э.В. Ульрих. – СПб. : Сотис, 1995. – 335 с.
6. Ульрих, Э.В. Вертебрология в терминах, цифрах, рисунках / Э.В. Ульрих, А.Ю. Мушкин. – СПб. : ЭЛБИ-СПб., 2002. – 187 с.

Контактная информация:

Дегтярева Екатерина Игоревна, хирург-ортопед 4 отделения
e-mail: katiyusha.dok@mail.ru

NEUROMUSCULAR AND VASCULAR AFFECTATION IN LOWER LIMBS IN CHILDREN WITH PARALYTIC FOOT DEFORMITIES IN DIASTEMATOMYELIA 1 TYPE OF LUMBOSACRAL LOCALIZATION

E.I. Degtyareva, A.G. Baidurashvili, M.P. Konyukhov