

## КОМПЛЕКСНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТА С МНОЖЕСТВЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ ПОЗВОНОЧНИКА И СПИННОГО МОЗГА

С.В. Виссарионов, К.Е. Голубев, С.М. Белянчиков

ФГБУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера»  
Минздравсоцразвития России,  
директор – д.м.н. профессор А.Г. Баиндурашвили  
Санкт-Петербург

Представлено клиническое наблюдение пациента с врожденной деформацией грудного и поясничного отделов позвоночника на фоне множественных аномалий развития позвонков (нарушения формирования, слияния и сегментации), липомой терминальной нити на уровне L5, синдромом фиксированного спинного мозга, нижним правосторонним монопарезом. Пациенту выполнено многоэтапное оперативное лечение, включающее устранение интраканальной патологии, коррекцию и стабилизацию деформации грудного и поясничного отделов позвоночника. Срок наблюдения за больным составил 2,5 года после последнего этапа хирургического вмешательства.

**Ключевые слова:** врожденный порок развития позвоночника и спинного мозга, врожденный кифосколиоз, хирургическое лечение.

## THE COMPLEX TREATMENT OF THE PATIENT WITH MULTIPLE SPINE AND SPINAL CORD MALFORMATIONS

S.V. Vissarionov, K.E. Golubev, S.M. Belyanchikov

Clinical case of the patient with the congenital deformation of thoracic and lumbar parts of the spine due to multiple congenital anomalies of vertebrae (disturbance of formation, fusion and segmentation), a terminale filum lipoma at the level of L5, tethered cord, rightside lower leg monoparesis. Multistage surgical treatment was performed: removing of intracanal deformity, correction and stabilization of the deformity at the thoracic and lumbar part of the spine. Patient was followed up during 2,5 years after the last step of the surgical operation. No evidence of recurrence or neurological deterioration were observed.

**Key words:** congenital malformation of the spine and spinal cord; congenital kyphoscoliosis; surgical treatment.

Врожденные пороки развития позвонков составляют, по данным разных авторов, 2–11% от общего числа деформаций позвоночника [4, 5]. Единичные лечебные учреждения обладают достаточно большим опытом лечения и динамического наблюдения за детьми с аномалиями позвонков и врожденными аномалиями позвоночника. Врожденные деформации позвоночника у ряда больных сопровождаются сопутствующими пороками спинного мозга и позвоночного канала. До настоящего времени остается открытым вопрос лечения пациентов детского возраста с сочетанной патологией позвоночника и спинного мозга. Некоторые авторы считают, что нет необходимости акцентировать внимание на патологии позвоночного канала и спинного мозга и выполняют коррекцию деформации позвоночника. Другие исследователи полагают, что решать нейрохирургические и ортопедические проблемы необходимо одновременно в объеме одной операции [1–3, 6]. Настоящая публикация освещает методику хи-

рургического лечения пациента с множественными пороками развития позвоночника и спинного мозга.

Больной Р., 3 года, поступил на отделение патологии позвоночника и нейрохирургии НИДОИ им. Г.И. Турнера с жалобами на деформацию позвоночника, асимметрию нижних конечностей за счет укорочения правого бедра и голени на 1,5 см и уменьшение размеров правой стопы.

Ребенок с рождения наблюдался ортопедом и неврологом по месту жительства. Порок развития позвоночника был выявлен при рождении. Получал консервативное ортопедическое и неврологическое лечение. Несмотря на проводимую терапию, деформация позвоночника и неврологические нарушения прогрессировали.

**Объективно:** При поступлении рост 120,0 см, вес 24,0 кг. Самочувствие удовлетворительное. Кожные покровы и видимые слизистые обычной окраски, чистые. В зеве гиперемии,

налётов нет. Носовое дыхание свободное. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Тоны сердца чистые, ритмичные, шумов нет. Дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. Живот симметричный, не вздут, участвует в акте дыхания. При пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах. Печень и селезёнка не увеличены. Симптом «поколачивания по пояснице» безболезненный с двух сторон. Диспепсических расстройств нет.

*Status localis:* Нормостенического правильного телосложения, удовлетворительного питания. Ходит самостоятельно, не хромает. Ось позвоночника в грудном отделе отклонена влево, в поясничном – вправо. Правое надплечье на 1,0 см выше левого. Треугольники талии асимметричны. Грудной кифоз сглажен, отмечается локальный кифоз в грудопоясничном переходе. Перекоса таза не отмечается. Наклоны туловища безболезненны. Своды стоп уплощены. Наблюдается вальгусная деформация голеностопных суставов. Отмечается гипермобильность суставов верхних и нижних конечностей.

*Неврологический статус:* Сознание ясное, контакт продуктивный. Глазные щели, зрачки D=S. Движения глазных яблок не ограничены. Глотание, фонация не нарушены. Правая верхняя конечность несколько гипотрофична. Рефлексы рук D<S. Мышцы правой голени гипотрофичны, стопа деформирована по типу «фридрейховской». Рефлексы с нижних конечностей D<S. Тазовые функции контролирует.

*Данные лучевых методов исследования грудного и поясничного отделов позвоночника (спондилограммы и компьютерная томография):* отмечаются множественные аномалии развития грудного и поясничного отделов позвоночника. Заднебоковой левосторонний полупозвонок Th4, бабочковидный позвонок Th6. Нарушение сегментации передних отделов тел позвонков на уровне Th7-Th8. Вентральная клиновидность L1-L2 с наличием их полной конкреценции в передних и задних отделах без отчетливой визуализации недоразвитого гипоплазированного межпозвоночного диска L1-2. *Spina bifida post* C7, Th 4-6. Недоразвитие крестцового отдела (определяются лишь S1-2-3). На фоне аномалий развития сформирована левосторонняя сколиотическая дуга Th1-Th8 величиной 43° по Cobb. Ротация позвонков в пределах дуги 2–3-й степени. В сагиттальной плоскости определяется локальная кифотическая деформация на уровне Th12 – L3 величиной 41° по Cobb, вершиной являются конкреценцированные L1-L2. Деформация задней позвоночной линии, стеноз позвоночного канала за счет смещения конкреценцированных L1-L2 кзади на 5–7 мм (рис. 1, 2).



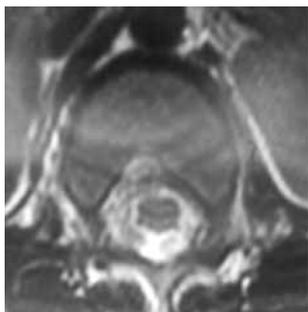
Рис. 1. Рентгенограммы пациента Р., 3 лет, с врожденным кифосколиозом грудного и поясничного отделов позвоночника



Рис. 2. Компьютерная томография поясничного отдела позвоночника пациента Р., 3 лет

МРТ-исследование позвоночника: определяется новообразование интраканальной экстрадуральной локализации на уровне L2-L4 позвонка, интимно спаянное с дуральным мешком (рис. 3).

*Результаты нейрофизиологического исследования:* проведено стимуляционное исследование периферических нервов нижних конечностей с оценкой проксимального проведения. Данных за нарушение проведения по моторным волокнам периферических нервов не выявлено, отмечается частичная радикулопатия L2-L4 справа. Степень выраженности до 50–60%. Отмечается умеренно повышенная активация мотонейронов поясничного утолщения спинного мозга.



**Рис. 3.** МРТ пациента Р., 3 лет, с образованием позвоночного канала интраканальной экстрадуральной локализации на уровне L2-L4 позвонка

*ЭКГ:* ритм синусовый с ЧСС 78 в минуту. Положение ЭОС нормальное.

*ФВД:* ЖЕЛ составляет 76% от должной нормы, ОФВи – 81%, МВЛ – 76%.

*УЗИ органов брюшной полости, почек и органов малого таза:* विकарная гипертрофия единственной левой почки, аплазия правой почки, изгиб желчного пузыря, спленомегалия.

*Заключение невролога:* верхний правосторонний вялый монопарез, нижний правосторонний вялый монопарез на фоне множественных пороков развития позвоночника и спинного мозга.

*Заключение педиатра:* соматически компенсирован.

С целью ликвидации интраканальной патологии (образование экстрадуральной локализации на уровне L2-L4 позвонка), купирования неврологических нарушений, уменьшения угрозы риска ухудшения неврологического дефицита в ходе предстоящих корригирующих операций на позвоночнике первым этапом оперативного лечения выполнена костно-пластическая ламинотомия из дорсального доступа на уровне L2-L5 позвонков. Осуществлено удаление опухоли позвоночного канала экстрадуральной локализации L3-L4 (ангиолипоз), менингоградикуломиелолиз под нейрофизиологическим контролем.

*Схема операции.* В положении больного на животе выполнен разрез кожи и мягких тканей длиной 10 см вдоль линии остистых отростков на уровне L2-L5. Скелетированы костные структуры задней опорной колонны позвонков на этом уровне. Определяются выраженные изменения врожденного характера: полностью сращены дуги, остистые отростки L2-L5 позвонков. В проекции L3-L4 слева паравертебрально отмечается наличие жировой ткани, расположенной в межмышечном пространстве. При помощи высокоскоростной дрели осуществлена ламинотомия L2-L5. Костный лоскут на межкостистой связке

откинут книзу. Выявляется измененная жировая ткань в проекции L3-L4 – обильно васкуляризирована, кровоснабжается утолщенными разветвленными венозными сосудами. Ткань интимно спаяна с наружным листком твердой мозговой оболочки. С применением микрохирургической техники под микроскопом выделена патологическая ткань, гемостаз при помощи биполярной коагуляции. При ревизии эпидуральных пространств обращает на себя внимание наличие выраженной сети расширенных венозных сосудов. Измененная ткань удалена полностью, отправлена на гистологическое исследование. Линейно на протяжении 10 см вскрыта твердая мозговая оболочка. Арахноидальная оболочка уплотнена, серого цвета, плотно приращена к твердой мозговой оболочке и к структурам конского хвоста. При помощи микрохирургической техники выполнен менингоградикуломиелолиз. Терминальная нить утолщена до 0,5 см на всем протяжении до крестцового отдела. Толщина обусловлена наличием интрамедуллярной липомы. При нейрофизиологическом исследовании определяется наличие проводящих волокон в составе терминальной нити, что не позволяет ее пересечение. Осуществлена мобилизация структур конского хвоста на всем протяжении раны. Твердая мозговая оболочка ушита плотно. Костный лоскут уложен на место, фиксирован лигатурами. Послойно ушиты мышцы. Шов кожи. Асептическая повязка.

Послеоперационный период протекал гладко. Ухудшения неврологической симптоматики не отмечалось.

Последующие этапы хирургического лечения были направлены на коррекцию врожденной кифосколиотической деформации позвоночника грудного и поясничного отделов.

Вторым этапом через 4 недели осуществили коррекцию кифосколиотической деформации поясничного отдела позвоночника.

*Оперативное вмешательство:* операция выполнена только из дорсального доступа и включала:

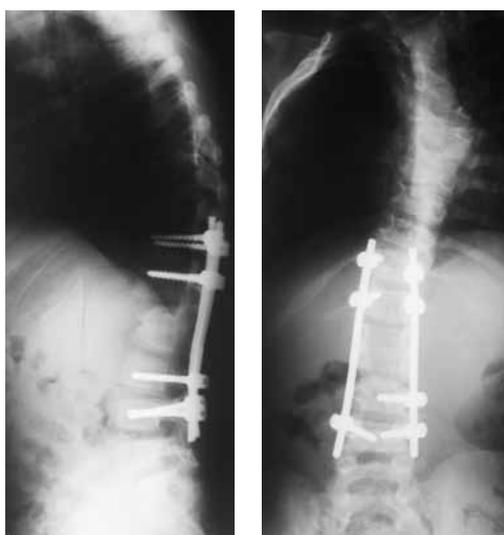
- удаление дуг позвонков L1 и L2;
- клиновидную остеотомию на уровне середины конкресцированных тел L1-L2;
- коррекцию врожденного кифоза и транспедикулярную фиксацию системой «CD-Legacy 4,5»;
- задний локальный спондилодез аутокостью.

*Схема операции.* В положении ребенка на животе выполнен разрез длиной 20,0 см вдоль линии остистых отростков на уровне Th10-L4 позвонков. Осуществлено скелетирование остистых отростков, дужек и поперечных отростков с двух сторон.

После скелетирования задних костных структур позвоночника с уровня Th12 до L3 определяется выраженный костный блок в результате сращения опорных структур. В телах позвонков Th11, Th12, L3, L4 с обеих сторон сформированы костные каналы для установки транспедикулярных опорных элементов. Установлены Rg-метки в тела позвонков и выполнен рентгенологический контроль. В тела позвонков установлены транспедикулярные винты. Удалены дуги позвонков L1 и L2. После резекции костных структур задней опорной колонны позвоночника на уровне L1-L2 определяется стенозированный до 1,3–1,5 см позвоночный канал, в котором находится распластаный дуральный мешок. Видимая твердая мозговая оболочка истончена, пульсацию мозга не передает.

В опорные элементы справа уложен стержень и зафиксирован гайками. Дуральный мешок смещен лопатками центрально. При помощи долот и кусачек Люэра выполнена клиновидная остеотомия на уровне середины конкресцированных тел L1-L2, с основанием клина, направленным дорсально. По мере выполнения остеотомии дуральный мешок принял округлую форму и анатомически правильное положение, появилась отчетливая его пульсация.

В опорные элементы слева уложен стержень, изогнутый по физиологическим изгибам позвоночника на уровне грудопоясничного перехода. Осуществлена коррекция врожденной кифотической деформации позвоночника. С противоположной стороны стержень заменен на новый, который изогнут по физиологическим изгибам позвоночника и уложен в опорные элементы. По стержням дана умеренная контракция под прикрытием гормонов (рис. 4).



**Рис. 4.** Рентгенограммы пациента Р., 3 лет, после задней клиновидной вертебротомии на уровне L1-L2 и коррекции врожденного кифоза

Из этого же доступа поднадкостнично резецирована задняя часть 11-го ребра слева на протяжении 4 см. Надкостница ребра восстановлена отдельными узловыми швами. Пластинки ауторебра уложены вдоль позвоночника на уровне Th12-L3. Гемостаз. Контроль на инородные тела. Дренаж к послеоперационному ложу. Рана послойно герметично зашита узловатыми швами. Асептические повязки.

Послеоперационное течение гладкое. Заживление первичным натяжением.

В послеоперационном периоде проводили гормонотерапию, сосудистую терапию, прием витаминов группы В, антибиотиков, ЛФК, массаж, дыхательную гимнастику. После хирургического вмешательства на 5-е сутки отмечен регресс неврологического дефицита в виде улучшения двигательной и чувствительной функции со стороны нижних конечностей.

Ребёнок вертикализирован на 9-е сутки после операции. Осуществлено ортезирование жестким корсетом пояснично-крестцового отдела позвоночника.

Заключительным этапом лечения данного пациента явилась коррекция деформации грудного отдела позвоночника на фоне заднебокового полупозвонка Th4(S). Операция выполнена через 6 месяцев после коррекции врожденного кифоза.

*Схема операции.* В положении ребенка на животе осуществлен разрез длиной 18,0 см вдоль линии остистых отростков на уровне С6-Th8 позвонков. Выполнено скелетирование остистых отростков, дужек и поперечных отростков на протяжении доступа с двух сторон. Слева на уровне Th4 визуализируется полудуга аномального позвонка. Полудуга Th4 удалена кусачками Люэра вместе с корнем дуги. Осуществлена левосторонняя гемиламинэктомия на уровне Th5. Дуральный мешок смещен лопатками центрально. Выполнено удаление тела заднебокового полупозвонка Th4 вместе с выше- и нижележащими дисками. Установлен супраламинарный крюк на Th1, инфраламинарный крюк на Th6 с левой стороны. С правой стороны установлен инфраламинарный крюк на уровне С6, супраламинарный крюк на Th8. В опорные элементы в грудном и поясничном отделах уложены два стержня, изогнутые на кифоз в грудном отделе, на лордоз в поясничном, фиксированы гайками. В грудном отделе дана контракция по выпуклой стороне деформации и дистракция по вогнутой стороне. Из этого же доступа поднадкостнично резецирована дорсальная часть 7 ребра слева. Надкостница ребра восстановлена отдельными узловыми швами. Выполнен корпородез на уровне Th3-Th5 и задний локальный спонди-

лодез вдоль металлоконструкции аутокостью (рис. 5). Гемостаз. Контроль на инородные тела. Дренаж к послеоперационному ложу. Рана полностью герметично зашита узловатыми швами. Асептические повязки.



**Рис. 5.** Рентгенограммы пациента Р., 3 лет, после экстирпации левостороннего заднебокового полупозвонка Th4

Таким образом, выполненное многоэтапное ортопедо-нейрохирургическое лечение данного пациента позволило ликвидировать врож-

денную деформацию грудного и поясничного отделов позвоночника, купировать неврологический дефицит в клинической картине заболевания и создать условия для правильного развития позвоночника в процессе роста ребенка.

### Литература

1. Виссарионов, С.В. Врожденные пороки позвоночника: вопросы диагностики и лечения некоторых аномалий / С.В. Виссарионов, И.В. Попов // Вестн. СПб гос. мед. академии им. И.И. Мечникова. — 2006. — № 4. — С. 175–179.
2. Виссарионов, С.В. Хирургическое лечение врожденных пороков развития позвоночника у детей / С.В. Виссарионов // Травматология и ортопедия России. — 2008. — № 3. — С. 77–78.
3. Виссарионов, С.В. Хирургическое лечение тяжелых врожденных кифозов у детей / С.В. Виссарионов, В.П. Смищук, С.М. Белянчиков, Н.А. Крутеlev // Совершенствование травматолого-ортопедической помощи детям : материалы симпозиума детских травматол.-ортопедов России с междунар. участием. — СПб., 2008. — С. 161–162.
4. Врожденные деформации позвоночника // Ортопедия : национальное руководство / под ред. С.П. Миронова, Г.П. Котельникова. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2008. — Гл. 8. — С. 262–310.
5. Ульрих, Э.В. Вертебрология в терминах, цифрах, рисунках / Э.В. Ульрих, А.Ю. Мушкин. — СПб. : ЭЛБИ-СПб, 2004. — 187 с.
6. Bollini, G. Les cyphoses congenitales de l'enfant et de L'adolescent / G. Bollini, J.M. Tallet, M. Bergoin // Min. Orthop. — 1993. — Vol. 44, N 11. — P. 817–824.

### СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ:

Виссарионов Сергей Валентинович – д.м.н. заместитель директора по научной работе, руководитель отделения патологии позвоночника и нейрохирургии;

Голубев Константин Евгеньевич – научный сотрудник отделения патологии позвоночника и нейрохирургии

e-mail: k.golubev090284@yandex.ru;

Белянчиков Сергей Михайлович – врач травматолог-ортопед отделения патологии позвоночника и нейрохирургии.