

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДИАСТЕМАТОМИЕЛИИ С ПРИМЕНЕНИЕМ НАВИГАЦИОННОЙ УСТАНОВКИ (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

С.В. Виссарионов, Д.Н. Кокушин, В.П. Сنيщук

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

Авторы представили клиническое наблюдение пациента 14 лет с аномалией развития позвоночного канала в сочетании с врожденным сколиозом на фоне множественных пороков развития позвонков. Ведущим пороком развития у ребенка являлась диастематомиелия I типа на уровне Th11–Th12 позвонков, синдром фиксированного спинного мозга и нижний вялый парализ. Пациенту выполнено хирургическое вмешательство – удаление костной перегородки позвоночного канала, устранение фиксации спинного мозга с применением 3D компьютерной навигации. Использование навигационной установки позволило точно определить расположение костной перегородки, что создало условия для уменьшения протяженности доступа и минимизации области подхода к самой костной спикуле. Снижение уровня травматичности операции позволило отказаться от дополнительного внешнего ортезирования пациента. Срок наблюдения за больным составил 1 год 7 месяцев после оперативного лечения.

Ключевые слова: врожденный порок развития спинного мозга и позвоночника, диастематомиелия, хирургическое лечение, навигация.

SURGICAL TREATMENT OF DIASTEMATOMYELIA USING CT-BASED NAVIGATION SYSTEM (CASE REPORT)

S.V. Vissarionov, D.N. Kokushin, V.P. Snishchuk

Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics St. Petersburg, Russia

The authors presented the clinical observation of the patient 14 years old with congenital malformation of the spinal canal associated with congenital scoliosis and multiple vertebral malformations. The main congenital malformation was diastematomyelia type I at level Th11-Th12, fixed spinal cord syndrome and flail legs. The surgery was performed in the following way: removal of the bone septum of the spinal canal and elimination of the spinal cord fixation using 3D computer navigation. Using 3D navigation allowed exactly to detect the location of the bone septum, creating conditions for reducing the extent of surgical access and minimizing the area of the approach to the same bone spicules. These factors allowed to manage in postoperative period without additional external orthotics. The observation period for patients was 1 year 7 months after surgery.

Key words: spinal congenital malformation, diastematomyelia, surgical treatment, computer navigation.

Введение

Лечение пациентов с врожденной патологией развития позвоночного канала остается до конца не решенной проблемой. Особенно сложным вопросом является тактика ведения детей с такой аномалией развития, как диастематомиелия. До настоящего времени отсутствуют единая общепризнанная классификация диастематомиелии и подход к лечению данной категории больных. Одни исследователи считают, что удалять перегородку, разделяющую спинной мозг на две части, не обязательно [7], другие, наоборот, рекомендуют ее удаление [1, 8, 10]. По данным ряда авторов, диастематомиелия часто сопровождается неврологическим дефицитом [9, 13, 14].

J.F. Shaw сообщает, что у 7 из 8 пациентов с данным пороком развития позвоночного канала, не имеющих неврологических симптомов, в дальнейшем они появлялись и прогрессировали, что являлось показанием для хирургического лечения. Однако после выполненного вмешательства большая часть неврологических нарушений не регрессировала. Основываясь на полученных данных, автор рекомендовал проводить удаление перегородки с профилактической точки зрения [14].

У ряда больных диастематомиелия сочетается с врожденной деформацией позвоночника на фоне аномалии развития позвонков [11, 12]. По данным R.B. Winter с соавторами, приблизительно у 5% детей с врожденным сколиозом выявляется диастематомиелия [16]. Поэтому

у данной категории больных удаление перегородки позвоночного канала особенно сложно и проблематично в связи с выраженными ротационными изменениями и пространственным расположением тел позвонков в результате врожденного искривления.

В отечественной литературе имеются единичные исследования, посвященные вопросам диагностики и лечения детей с диастематомиелией, а так же врожденной патологии позвоночного канала в сочетании врожденной деформацией позвоночника [2, 3]. В последние годы появились работы, в которых освещаются вопросы использования компьютерной навигации при коррекции деформаций позвоночника у пациентов детского возраста с идиопатическим сколиозом [4, 5, 6, 15]. Однако практически отсутствуют статьи, посвященные применению подобных технологий в лечении детей с аномалией развития позвоночного канала.

Нами впервые применена навигационная техника при хирургическом лечении пациента детского возраста с диастематомиелией на уровне Th11-Th12 позвонков в сочетании с врожденной деформацией грудного и поясничного отделов позвоночника.

Клиническое наблюдение

Пациент К., 14 лет, поступил на отделение патологии позвоночника и нейрохирургии ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» в 2012 г. с жалобами на деформацию позвоночника и хромоту на правую нижнюю конечность.

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

Объективный статус. При поступлении самочувствие удовлетворительное. Телосложение правильное, рост – 123 см, вес – 21,8 кг. Кожные покровы и видимые слизистые обычной окраски, чистые. В зеве гиперемии и налетов нет. Носовое дыхание свободное. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Тоны сердца чистые, ритмичные, шумов нет. Дыхание везикулярное, проводится во все отделы, справа ослаблено, хрипов нет. Живот симметричный, не вздут, участвует в акте дыхания. При пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах. Печень и селезенка не увеличены. Симптом Пастернацкого (поколачивание по пояснице) безболезненный с обеих сторон. Диспепсических расстройств нет.

Ортопедический статус. Телосложение

астеническое, пониженного питания. Ходит самостоятельно, хромота на правую нижнюю конечность. Вид спереди: левое надплечье выше правого на 3,0 см. Отмечается грубая деформация грудной клетки. Туловище отклонено влево и впереди, правосторонний передний остроконечный реберный горб. Вид сзади: туловище отклонено влево. Ось позвоночника в груднопоясничном отделе отклонена влево. Угол левой лопатки выше правой на 3,0 см. Треугольники талии резко сглажены с обеих сторон. Отмечается левосторонний остроконечный задний реберный горб высотой до 5,0 см. Вид сбоку: сагиттальный профиль позвоночника изменен, тяжелая лордосколиотическая деформация груднопоясничного отдела позвоночника. Фиксированный перекос таза, *spina iliaca anterior superior* справа на 4,0 см выше левой. Верхние конечности развиты пропорционально, функциональных ограничений нет. Имеется относительное укорочение правой нижней конечности на 4,0 см. Наблюдается атрофия мышц правого бедра по сравнению с левым на 6,0 см и правой голени – на 2,0 см. Правая стопа находится в положении эквинуса. Объем движений в суставах нижних конечностей не нарушен. В межлопаточной области имеется зона локального гипертрихоза размером 4,0 см x 2,0 см.

Неврологический статус. Сознание ясное, контакт продуктивный. Глазные щели, зрачки D=S. Движения глазных яблок не ограничены. Глотание и фонация не нарушены. Мышечный тонус диффузно снижен: сухожильные рефлексы верхних конечностей живые D≥S, нижних конечностей – средней живости D≥S. Ахилловы рефлексы отсутствуют. Патологические стопные знаки отрицательные. Чувствительность не изменена. Мышечная сила верхних конечностей достаточная – 5 баллов, нижних конечностей снижена справа до 3 баллов, слева – до 4 баллов. Гипотрофия мышц нижних конечностей, более выраженная справа. Координаторные пробы положительные. При ходьбе прихрамывает на правую нижнюю конечность. Заключение: нижний вялый парализ с акцентом справа (3 балла).

ЭКГ: ритм синусовый, ЧСС 96 уд. в минуту. ЭОС отклонена вправо, ЭПС – вертикальная. Нарушение процессов реполяризации в миокарде.

Функция внешнего дыхания: ЖЕЛ составляет 30% от нормы, ОФВ1 – 34%, МВЛ – 36%.

УЗИ органов брюшной полости, почек и органов малого таза: без эхоструктурных изменений.

Заключение педиатра. Пациент соматически компенсирован. Тяжелая задержка физического развития с дефицитом веса; хроническая

дыхательная недостаточность; малая аномалия сердца; пролапс митрального клапана первой степени с регургитацией.

Данные лучевых методов исследования грудного и поясничного отделов позвоночника (спондилограммы и компьютерная томография): груднопоясничный лордосколиоз с левосторонней сколиотической дугой на протяжении Th2–L3 позвонков на фоне множественных пороков развития (нарушения формирования позвонков и сегментации боковых поверхностей тел позвонков и синостоза ребер), угол деформации 120° по Cobb. Диастематомии I типа на уровне Th11–Th12 позвонков с наличием полной костной перегородки, разделяющей дуральное пространство на две части ($D < S$) (рис. 1). Компьютерную томографию выполняли на животе с целью максимального приближения положения пациента на операционном столе. КТ-сканы осуществляли с толщиной среза 1 мм, которые затем импортировали при помощи носителя в навигационную систему, оснащенную программным обеспечением SpineMap 3D. После этого проводили планирование референтных точек для регистрации по анатомическим ориентирам (рис. 2) [4].

С целью ликвидации интраканальной патологии (образование на уровне Th11–Th12 позвонка), купирования неврологических нарушений было решено выполнить оперативное лечение из дорсального доступа в объеме частичной ламинотомии и удаления диастематомии на уровне Th11–Th12 позвонков. С учетом выраженной деформации позвоноч-

ника, сложности анатомического расположения костной перегородки и с целью уменьшения травматичности вмешательства удаление костной перегородки осуществлялось под контролем системы активной оптической 3D компьютерной навигации.

Схема операции. В положении больного на животе выполнен линейный разрез кожи и мягких тканей длиной 10 см вдоль линии остистых отростков позвонков на уровне Th6–L1. Скелетированы остистые отростки и дуги позвонков с обеих сторон. Задние костные структуры позвоночника на уровне Th9–Th12 представлены единым костным «плато». После осуществления дорсального доступа выполнена регистрация по заранее запланированным в навигационной установке анатомическим ориентирам (вершина остистого отростка Th6 позвонка, вершина остистого отростка Th7, вершина левого поперечного отростка Th6, вершина левого поперечного отростка Th7), получена погрешность 2,5 мм (рис. 3). Учитывая подобную величину погрешности, выполнена дополнительная регистрация по поверхности костных структур задней опорной колонны на уровне Th10–Th12 позвонков (43 точки), получена погрешность 0,7 мм. В результате регистрации по анатомическим ориентирам и дополнительной регистрации по поверхности задних костных структур с применением КТ навигации удалось четко определить локализацию и положение костной перегородки (рис. 4).

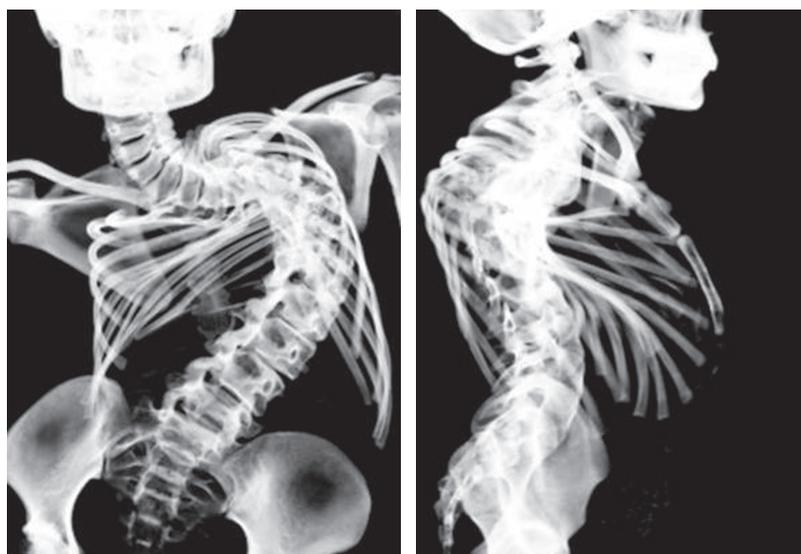


Рис. 1. Рентгенограммы пациента К., 14 лет, с диастематомией I типа на уровне Th11–Th12 позвонков, врожденным сколиозом грудного и поясничного отделов позвоночника

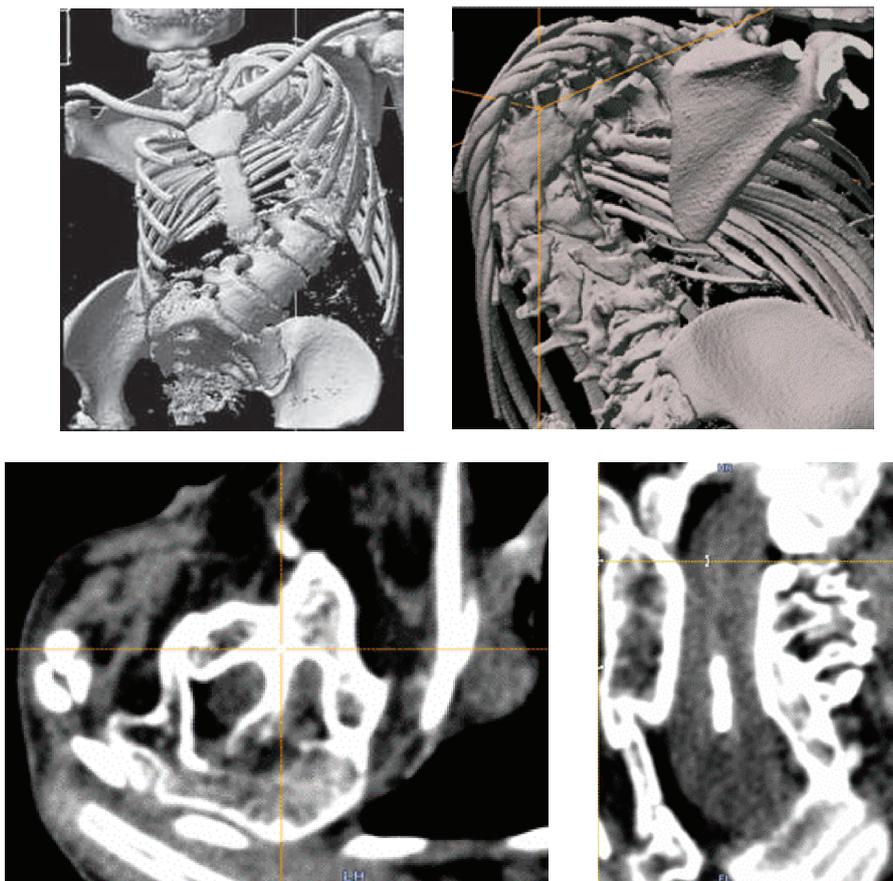


Рис. 2. Компьютерные томограммы пациента К., 14 лет, с диастематомиелией 1 типа на уровне Th11-Th12 позвонков, врожденным сколиозом грудного и поясничного отделов позвоночника

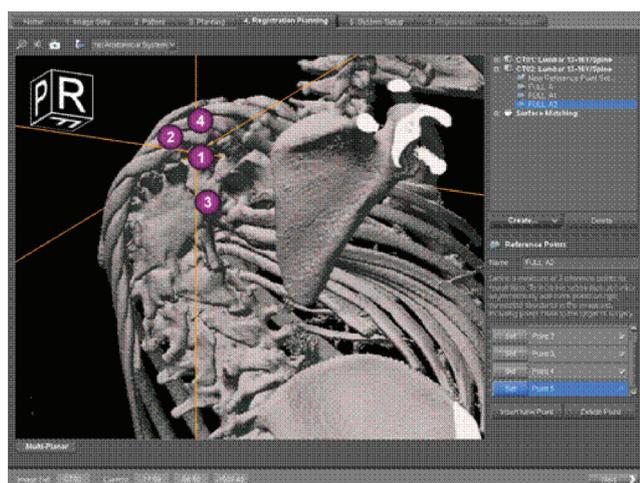


Рис. 3. Набор референтных точек для регистрации по анатомическим ориентирам

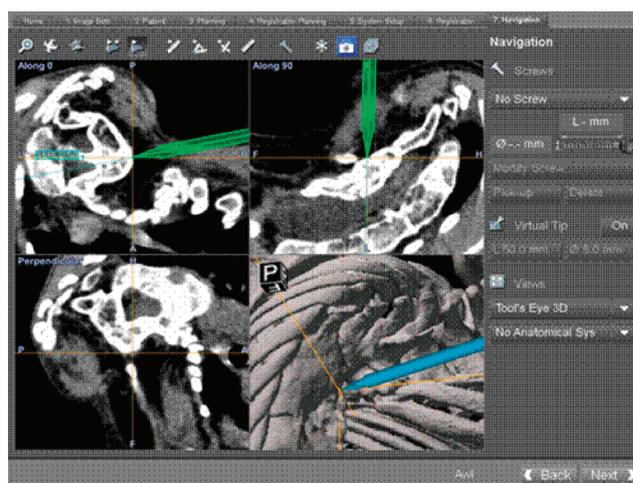


Рис. 4. Этап навигации: визуализация костной перегородки позвоночного канала с помощью навигационного инструментария

Выявлено, что на уровне расположения костной перегородки позвонки ротированы на 90° , а сама диастема в результате такой ориентации позвонков расположена во фронтальной плоскости. Осуществлена ламинотомия при помощи высокоскоростной дрели на уровне патологического образования позвоночного канала. В проекции позвонков Th11–Th12 отмечается расщепление дурального мешка на 2 асимметричные части ($D < S$), между которыми определяется костная перегородка, идущая по направлению к телам позвонков Th11–Th12. Выделена и мобилизована костная часть перегородки, которая удалена при помощи микрокусачек и кусачек Люэра. Мягкотканную часть перегородки удаляли отдельными фрагментами с применением биполярной коагуляции. После проведенных манипуляций на уровне перегородки твердую мозговую оболочку линейно вскрыли на протяжении 4,0 см по средней линии. Выполнили ее пластику с формированием единого дурального мешка для дальнейшего нормального расположения и развития спинного мозга. На шов твердой мозговой оболочки уложили пластинку Тахокомб; выполнили гемостаз воском; коагуляцией, турундами и Фибрилар; рана послойно ушита наглухо; шов кожи; асептическая повязка.

В послеоперационном периоде отмечалась отрицательная динамика в неврологическом статусе в виде явлений нарастания нижнего вялого парапареза с акцентом справа до 1 балла и задержки мочи. После хирургического вмешательства ребенок получал гормонотерапию в течение 4 дней, сосудистую терапию (ниматоп, актовегин), витамины группы В, антибиотики в течение 10 дней, лечебную физкультуру, массаж нижних конечностей и дыхательную гимнастику. На фоне проведенного лечения на 15-е сутки после операции наблюдалась положительная

динамика в неврологическом статусе – нормализация мочеиспускания, увеличение мышечной силы в нижних конечностях до 3–4 баллов. Ребенок вертикализирован на 27-е сутки после хирургического вмешательства без дополнительной внешней фиксации позвоночника.

Данные КТ: костная перегородка отсутствует; участков костной плотности в просвете позвоночного канала не выявлено; позвоночный канал проходим на всем протяжении.

Данные МРТ: признаков костной или фиброзной перегородки, разделяющей дуральное пространство, не получено. От уровня Th7 позвонка спинной мозг представлен двумя стволами неравномерного калибра ($D < S$). На уровне позвонка L4 слияние стволов спинного мозга – уровень эпиконуса. Послеоперационные изменения мягких тканей на уровне Th11–Th12 (рис. 5).

При контрольном осмотре через 1 год после операции ребенок самостоятельно ходит. В неврологическом статусе отмечается увеличение силы в нижних конечностях больше слева, функция тазовых органов не нарушена.

Обсуждение

В данном сообщении описано хирургическое лечение пациента с такой тяжелой и редкой патологией позвоночного канала, как диастематомиелия. Традиционное лечение данной категории больных заключалось в доступе к позвоночному каналу путем широкой открытой ламинотомии или костно-пластической ламинотомии и осуществлении манипуляций на спинном мозге. Такой подход в ходе операции являлся достаточно травматичным и обширным. После хирургического вмешательства во избежание деформации позвоночного столба ребенку нередко требовались внутренняя стабилизация позвоночно-двигательных сег-

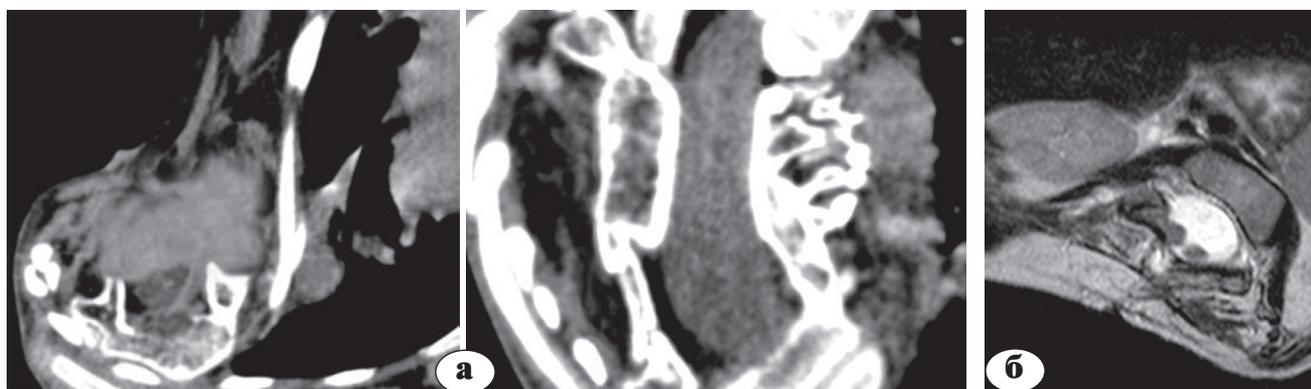


Рис. 5. Компьютерные (а) и магнитно-резонансная (б) томограммы пациента, выполненные после хирургического лечения

ментов металлоконструкцией и обязательная дополнительная внешняя фиксация позвоночника при помощи корсета. В доступной литературе мы не нашли методов лечения пациентов детского возраста с диастематомиелией с использованием навигационной установки. Применение последней с импортированными данными компьютерной томографии больного до операции позволило осуществить выбор референтных точек и предоперационное планирование в зоне вмешательства для уточнения локализации диастемы. Использование навигационной установки в ходе хирургического вмешательства позволило достаточно точно и четко определить расположение костной перегородки, несмотря на выраженные структуральные изменения позвонков с учетом ротации и кифосколиотической деформации последней. Это, в свою очередь, создало условия для уменьшения протяженности доступа к зоне патологии и минимизации области подхода к самой костной спикеле.

Заключение

Таким образом, применение компьютерной 3D навигации в хирургическом лечении пациента с диастематомиелией позволило четко визуализировать локализацию и положение костной перегородки, что обеспечило возможность ее удаления с минимальной травматичностью и резекцией костных структур задней опорной колонны. Это позволило отказаться от стабилизации позвоночника в ходе вмешательства и ортезирования в послеоперационном периоде.

Литература

1. Виссарионов С.В., Крутелев Н.А., Снисчук В.П. Диагностика и лечение детей с диастематомиелией. Хирургия позвоночника. 2010; (4):41-47. *Vissarionov S.V., Krutelev N.A., Snischuk V.P. Diagnostika i lechenie detey s diastematomieliy [Diagnostics and treatment of children with a diastematomyelia]. Khirurgiya pozvonochnika. 2010; (4):41-47.*
2. Виссарионов С.В., Дроздецкий А.П., Крутелев Н.А. Хирургическое лечение пациента с сочетанной патологией позвоночника и спинного мозга. Хирургия позвоночника. 2011;(2):23-26. *Vissarionov S.V., Drozdetskiy A.P., Krutelev N.A. Hirurgicheskoe lechenie patsienta s sochetannoy patologiyey pozvonochnika i spinnogo mozga [Surgical treatment of the patient with the combined pathology of a spine and a spinal cord]. Khirurgiya pozvonochnika. 2011;(2):23-26.*
3. Виссарионов С.В., Голубев К.Е., Белянчиков С.М. Комплексное лечение пациента с множественными пороками развития позвоночника и спинного мозга. Травматология и ортопедия России. 2011;(4):95-99. *Vissarionov S.V., Golubev K.E., Belyanchikov S.M. Kompleksnoe lechenie patsienta s mnozhestvennyimi porokami razvitiya pozvonochnika i spinnogo mozga [Complex treatment of the patient with multiple developmental anomalies of a spine and a spinal cord]. Travmatologiya i ortopediya Rossii. 2011;(4):95-99.*
4. Виссарионов С.В., Кокушин Д.Н., Дроздецкий А.П., Белянчиков С.М. Технология использования 3D-КТ-навигации в хирургическом лечении детей с идиопатическим сколиозом. Хирургия позвоночника. 2012;(1):41-47. *Vissarionov S.V., Kokushin D.N., Drozdetskiy A.P., Belyanchikov S.M. Tehnologiya ispolzovaniya 3D-KT-navigatsii v hirurgicheskom lechenii detey s idiopaticeskim skoliozom [Technology of use of 3D-CT-navigation in surgical treatment of children with idiopathic scoliosis]. Hirurgiya pozvonochnika. 2012;(1):41-47.*
5. Виссарионов С.В., Дроздецкий А.П., Кокушин Д.Н., Белянчиков С.М. Коррекция идиопатического сколиоза у детей под контролем 3D-КТ-навигации. Хирургия позвоночника. 2012;(2):30-36. *Vissarionov S.V., Drozdetskiy A.P., Kokushin D.N., Belyanchikov S.M. Korrektsiya idiopaticeskogo skolioza u detey pod kontrolem 3D-KT-navigatsii [Correction of idiopathic scoliosis at children under 3D-CT-navigation control]. Khirurgiya pozvonochnika. 2012;(2):30-36.*
6. Виссарионов С.В., Кокушин Д.Н., Дроздецкий А.П., Белянчиков С.М. Варианты коррекции деформации позвоночника у детей с идиопатическим сколиозом грудной локализации. Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. 2012;(3):9-13. *Vissarionov S.V., Kokushin D.N., Drozdetskiy A.P., Belyanchikov S.M. Varianty korrektsii deformatsii pozvonochnika u detey s idiopaticeskim skoliozom grudnoy lokalizatsii [Options of correction of deformation of a backbone at children with idiopathic scoliosis of chest localization]. Vestnik travmatologii i ortopedii im. N.N. Priorova. 2012;(3):9-13.*
7. Михайловский М.В., Удалова И.Г. Диастематомиелия: а если гребень не удалять? Хирургия позвоночника. 2013;(2): 55-57. *Mihaylovskiy M.V., Udalova I.G. Diastematomieliya: a esli greben ne udalyat? [Diastematomyelia: and if not to delete a crest?]. Khirurgiya pozvonochnika. 2013;(2): 55-57.*
8. Ульрих Э. В., Мушкин А. Ю. Вертебрология в терминах, цифрах, рисунках. СПб: ЭЛБИ; 2004. с.3-7. *Ulrih E. V., Mushkin A. Yu. Vertebrologiya v terminah, tsifrah, risunkah [Vertebrologiya in terms, figures, drawings]. SPb: ELBI; 2004. s.3-7.*
9. Anderson H., Sullivan L. Diastematomyelia: report of two cases submitted to laminectomy. Acta Orthop. Scand. 1965;(36):257-264.
10. Cheng B, Li FT, Lin L. Diastematomyelia: a retrospective review of 138 patients. J. Bone Joint Surg. 2012;94-B(3):365-372.
11. Keim H.A., Green A.F. Diastematomyelia and scoliosis. J. Bone Joint Surg. 1973;55-A:1425-1435.

12. Kennedy P.R. New data on diastematomyelia. J. Neurosurgery. 1979; 51:355-361.
13. Miller A., Guille J.T., Bowen J.R. Evaluation and treatment of diastematomyelia. J. Bone Joint Surg. 1993;75-A:1308-1317.
14. Shaw J.F. Diastematomyelia. Develop. Med. Child Neurol. 1975;17:361-364.
15. Takahashi J., Hirabayashi H., Hashidate H., Ogihara N., Kato H. Accuracy of multilevel registration in image-guided pedicle screw insertion for adolescent idiopathic scoliosis. Spine. 2010;35(3):347-352.
16. Winter R.B., Haven J.J., Moe J.H., Lagaard S.H. Diastematomyelia and congenital spine deformities. J. Bone Joint Surg. 1974;56-A:27-39.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ:

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

e-mail: turner01@mail.ru;

Кокушин Дмитрий Николаевич – научный сотрудник отделения патологии позвоночника и нейрохирургии

e-mail: partgerm@yandex.ru;

Снищук Виктор Павлович – врач-нейрохирург отделения патологии позвоночника и нейрохирургии

e-mail: v_p_s@list.ru.

Рукопись поступила 27.09.2013