

# Пенетрация ребром позвоночного канала при сколиозе на почве нейрофиброматоза I типа (клинический случай и обзор литературы)

М.В. Михайловский, В.В. Новиков, А.С. Васюра, В.А. Суздалов

ФГБУ «Новосибирский НИИ травматологии и ортопедии им. Я.Л. Цивьяна» Минздрава России  
Ул. Фрунзе, д. 17, Новосибирск, 630091, Российская Федерация

## Реферат

**Введение.** Случаи пенетрации ребром позвоночного канала у больных сколиозом на фоне нейрофиброматоза I типа (НФ-I) представлены в литературе весьма скромно, хотя на практике подобная патология встречается довольно часто и не всегда диагностируется.

**Материал.** Мы представляем наблюдение подростка с левосторонним грудным кифосколиозом на почве НФ-I и пенетрацией позвоночного канала головкой ребра с развитием легкого неврологического дефицита.

**Результаты.** В нашей клинике проходил лечение 14-летний подросток с левосторонним грудным кифосколиозом на почве НФ-I (сколиоз 68°, кифоз 65°). Предоперационное КТ-исследование позволило диагностировать протрузию головки XI ребра слева в просвет позвоночного канала без сдавления дурального мешка. Проведено корригирующее вмешательство, включавшее резекцию головки XI ребра. Достигнуты хорошая коррекция обоих компонентов деформации позвоночника и уменьшение нарушений чувствительности.

**Заключение.** Проникновение головки ребра в позвоночный канал встречается при сколиозах на фоне НФ-I. Необходимо тщательно изучать данные лучевых методов исследования, поскольку характер деформации (диспластический) может затруднять выявление этого редкого состояния.

**Ключевые слова:** нейрофиброматоз, сколиоз, головка ребра, пенетрация позвоночного канала.

DOI: 10.21823/2311-2905-2017-23-3-125-133.

## Rib Penetration into the Spinal Canal in Cases of Scoliosis in Patients with Neurofibromatosis Type-1 (Case Report and Literature Review)

M.V. Mikhaylovsky, V.V. Novikov, A.S. Vasyura, V.A. Suzdalov

Tsivyan Research Institute of Traumatology and Orthopaedics  
17, ul. Frunze, Novosibirsk, 630091, Russian Federation

## Abstract

**Background.** Rib penetration into the spinal canal in patients with scoliosis secondary to neurofibromatosis type-1 (NF-1) was described in a relatively small number of publications, though it's common in clinical practice and not always diagnosed.

**Materials.** The authors report on an adolescent male with NF-1 left thoracic kyphoscoliosis and rib head protrusion into spinal canal with mild initial neurological deficit.

**Results.** A 14-year-old male patient with NF-1 and 68 degrees left thoracic scoliosis and 65 degrees kyphosis was undergoing treatment at the authors' institution. Preoperative CT scans demonstrated protrusion of the left T11 rib head into the spinal canal on the convexity of the curve, without spinal cord compression. Surgical procedure for resection of the rib head and correction of the spinal deformity was performed which allowed to achieve good deformity correction. The authors also observed almost complete restoration of sensitive functions.

Михайловский М.В., Новиков В.В., Васюра А.С., Суздалов В.А. Пенетрация ребром позвоночного канала при сколиозе на почве нейрофиброматоза I типа (клинический случай и обзор литературы). *Травматология и ортопедия России*. 2017;23(3):125-133. DOI: 10.21823/2311-2905-2017-23-3-125-133.

**Cite as:** Mikhaylovsky M.V., Novikov V.V., Vasyura A.S., Suzdalov V.A. [Rib Penetration into the Spinal Canal in Cases of Scoliosis in Patients with neurofibromatosis Type-1 (Case Report and Literature Review)]. *Traumatologiya i ortopediya Rossii* [Traumatology and Orthopedics of Russia]. 2017;23(3):125-133. (in Russian). DOI: 10.21823/2311-2905-2017-23-3-125-133.

Михайловский Михаил Витальевич. Ул. Фрунзе, д. 17, Новосибирск, 630091, Россия / Mikhail V. Mikhaylovsky, 17, ul. Frunze, Novosibirsk, 630091, Russian Federation; e-mail: MMihailovsky@niito.ru

Рукопись поступила/Received: 15.03.2017. Принята в печать/Accepted for publication: 19.05.2017.

**Conclusion.** Rib head protrusion into the spinal canal can occur in cases of spine deformities with NF-1. If present, the imaging findings should be carefully reviewed for appearance of such lesion that may be obscured by the limitations of CT in the context of a dysplastic spinal deformity.

**Keywords:** scoliosis, neurofibromatosis, protrusion of spinal canal.

DOI: 10.21823/2311-2905-2017-23-3-125-133.

**Consent for publication:** consent for publication of raw data was obtained from the patient.

**Competing interests:** the authors declare that they have no competing interests.

**Funding:** the authors have no support or funding to report.

## Введение

Нейрофиброматоз I типа (НФ-1) — многоплановое поражение тканей нейроэктодермального, мезодермального и эндодермального происхождения [1, 2]. Эта патология приводит к развитию многообразных клинических проявлений, в том числе со стороны опорно-двигательного аппарата. Наиболее значительными из них являются деформации позвоночного столба, которые делятся на недистрофические (практически неотличимые от идиопатических сколиозов) и дистрофические, характеризующиеся различными изменениями формы позвонков и ребер. К числу этих изменений относятся: короткая грудная дуга с выраженной апикальной ротацией позвонков, большой кифотический компонент, деформация замыкательных пластинок тел позвонков (scalloping), истончение ребер, увеличение межпозвонковых отверстий, расширение позвоночного канала, веретенообразная деформация поперечных отростков, дефекты корней дужек, паравертебральные нейрофибромы [3]. В ряде работ описано проникновение головки ребра на вершине деформации через межпозвонковое отверстие в позвоночный канал [3–16].

## Материал

Мы представляем собственное клиническое наблюдение и обзор англоязычной литературы, посвященной пенетрации ребром позвоночного канала при НФ-1. Единой точки зрения по вопросу хирургической тактики на сегодняшний день не выработано. В отечественной литературе описания подобных наблюдений мы не нашли.

### Клиническое наблюдение

Юноша 13 лет поступил в клинику 02.02.17. На коже имелись множественные пятна цвета кофе с молоком. Позвоночник деформирован с 7 лет. Проведенное консервативное лечение оказалось неэффективным. У матери и сестры диагностирован НФ-1.

**Результаты МРТ.** Сужение субарахноидального пространства справа на вершине деформации, смещение головки ребра на 7,5 мм без компрессии спинного мозга (рис. 1).

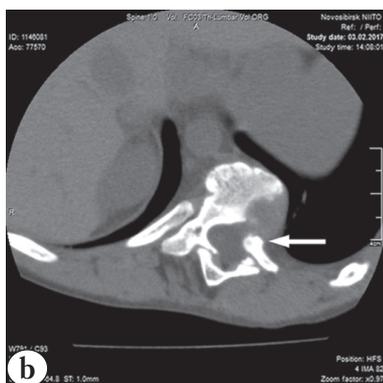
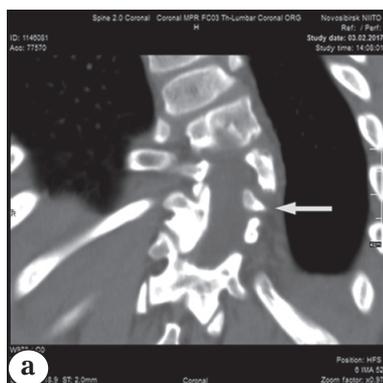
**Денситометрия.** Суммарная минеральная плотность — в пределах допустимой нормы.

**Результаты МСКТ.** Смещение головки XI ребра слева через расширенное межпозвонковое отверстие в левый боковой карман позвоночного канала экстрадурально на 8 мм без компрессии спинного мозга (рис. 2). Левый спинномозговой корешок Th<sub>10-11</sub> проходит в межпозвонковом отверстии над головкой сместившегося ребра.



**Рис. 1.** МР-томограмма грудного отдела позвоночника в аксиальной плоскости на уровне Th<sub>11</sub> позвонка T1-ВИ. Головка XI ребра (стрелка) в позвоночном канале, дуральный мешок со спинным мозгом смещены вправо

**Fig. 1.** MR tomography of thoracic spine in axial plane at the level of Th<sub>11</sub>. XI rib head (arrow) penetrating into the spinal canal, dural canal with spinal cord are displaced to the right



**Рис. 2.** Компьютерные томограммы грудного отдела позвоночника на уровне Th<sub>11</sub> позвонка, мягкотканное окно, головка ребра (стрелка) в просвете позвоночного канала:  
а – МРР-реконструкция во фронтальной плоскости;  
б – косая аксиальная плоскость

**Fig. 2.** CT scans of thoracic spine at the level of Th<sub>11</sub>, soft window, rib head (arrow) in the clearance of spinal canal:  
a – MPR reconstruction in frontal plane;  
b – oblique axial plane

Осмотр невролога от 3.02.17. Гипестезия в зоне иннервации L<sub>2</sub> корешка слева.

**Основной диагноз.** Нейрофиброматоз I типа (семейная форма), неосложненный прогрессирующий субкомпенсированный ригидный левосторонний грудной кифосколиоз IV ст. (левосторонний грудной сколиоз 68°, грудной гиперкифоз 65°). Задний левосторонний реберный горб (рис. 3).

**Сопутствующий диагноз.** Дыхательная недостаточность II ст. (по Маловой), синдром вегетативной дисфункции, ангиопатия сетчатки, дислокация зрачка, хронический Нр-позитивный гастрит вне обострения, аномалия хордального аппарата левого желудочка сердца.

**Операция 07.02.17.** Скелетное вытяжение за череп и голени, задняя поперечная вертебротомия Th<sub>7</sub>-Th<sub>8</sub>, Th<sub>8</sub>-Th<sub>9</sub>, резекция головки XI ребра слева, коррекция деформации позвоночника гибридным сегментарным инструментарием Th<sub>3</sub>-L<sub>3</sub>, спондилодез местной аутокостью. Входе операции поднадкостнично выделены головка и шейка XI ребра слева. Ребро резецировано по паравертебральной линии, головка удалена из канала, признаков спаивания ребра с дуральным мешком не выявлено.

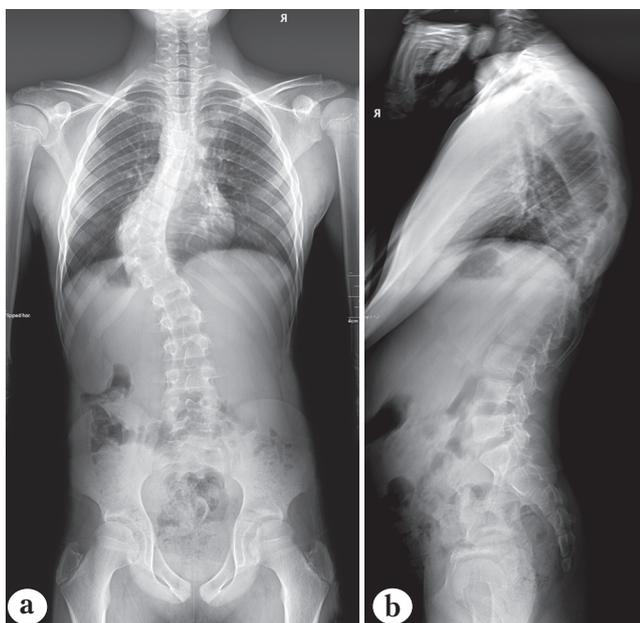
Осмотр невролога от 8.02.17. Улучшение чувствительности в области левого бедра.

**Рентгенография от 15.02.17.** Сколиотическая деформация – 12°, кифотическая – 30° (рис. 4 а, б).

Заживление раны первичным натяжением. Больной начал вставать и ходить на третий день после вмешательства, выписан в удовлетворительном состоянии.

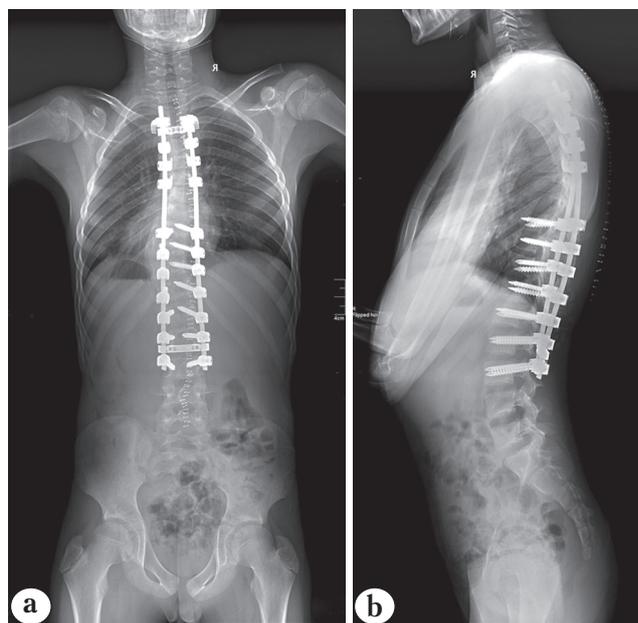
### Обсуждение

Пенетрация ребром позвоночного канала (ПРПК) при НФ-1 не относится к числу животрепещущих проблем оперативной вертебрологии, поэтому количество публикаций, посвященных ее диагностике и соответствующей хирургической тактике, весьма ограничено. В англоязычной литературе после целенаправленного поиска нам удалось обнаружить лишь 14 работ такого рода, содержащих описание 44 клинических наблюдения [3–16]. Изучение пристатейных библиографических списков показывает, что первыми подобный клинический случай описали В.М. Flood с соавторами в 1986 г. [7]. Подавляющее большинство работ содержит упоминание об одном – трех случаях, и только в двух публикациях китайских авторов представлен анализ небольших групп пациентов – 6 и 19 человек соответственно [12, 14]. С целью анализа литературного материала мы сочли целесообразным представить его в виде таблицы.



**Рис. 3.** Телерентгенограмма позвоночного столба в положении стоя до операции:  
а – в прямой проекции, левосторонний грудной сколиоз 68°;  
б – в боковой проекции, грудной гиперкифоз 65°

**Fig. 3.** Telerontgenogram of spinal canal in standing position prior to surgery:  
а – AP view, left side thoracic scoliosis 68°;  
б – lateral view, thoracic hyperkyphosis of 65°



**Рис. 4.** Телерентгенограммы позвоночного столба в положении стоя после операции:  
а – в прямой проекции, левосторонний грудной сколиоз 12°;  
б – в боковой проекции, грудной кифоз 30°

**Fig. 4.** Telerontgenogram of spinal canal in standing position after the surgery:  
а – in AO view, left side thoracic scoliosis 12°;  
б – lateral view, thoracic kyphosis of 30°

Таблица/ Table  
**Клинико-рентгенологическая характеристика пациентов с ПРПК, методы лечения и результаты (по данным литературы)**  
**Clinical and roentgenological features of patients with rib penetration into spinal canal, treatment methods and outcomes**  
**(according to literature)**

| Авторы                          | Кол-во наблюдений | Пол | Возраст | Дуга (сторона, протяженность, вершина, угол Кобба)      | Неврологическая симптоматика   | Уровень, сторона пенетрирующего ребра (ребер) | Обследование | Оперативное лечение  |
|---------------------------------|-------------------|-----|---------|---|--|---|--------------|--|
| В.М. Flood<br>с соавт., 1986    | 1                 | М   | 15      | Правая (Th <sub>4</sub> -Th <sub>6</sub> ), 80°         | Клонусы надколенников и стоп. Полный регресс   |   | КТ-М         | ВС, ДС, резекция ребра   |
| М.Р. Major<br>с соавт., 1988    | 1                 | Ж   | 13      | Левая грудная Th <sub>9</sub> , 52°                     | Парапарез — остро, после удара. Полный регресс   | Th <sub>9</sub><br>Сопв.                      | КТ-М         | ВС, ДС, резекция трех ребер                                    |
|                                 | 1                 | Ж   | 5       | Левая грудная Th <sub>7</sub> , 75°                     | Исходно — норма  | Два на вершине                                | КТ           | ВС, ДС, резекция двух ребер                                    |
|                                 | 1                 | М   | 11      | Правая верхне-грудная, 29°                              | Исходно — норма  | Th <sub>4</sub>                               | КТ-М         | ДС, резекция ребра   |
| S. V. Kamath<br>с соавт., 1995  | 1                 | М   | 13      | Правая нижне-грудная                                    | Исходно — норма  | Th <sub>10</sub><br>Сопв.                     | МРТ<br>КТ    | ВС, Гемиламинэктомия, резекция ребра, ДС                       |
| J.N. Dacher<br>с соавт., 1995   | 1                 | Ж   | 10      | Правая нижне-грудная Th <sub>4</sub> , 88°              | Клонусы стоп, дневное неконтролируемое мочеиспускание<br>Полный регресс                                    | Th <sub>8</sub><br>Сопс.                      | КТ-М<br>МРТ  | ВС, ДС, резекция ребра   |
| M. Deguchi<br>с соавт., 1995    | 1                 | —   | —       | —   | —  | —   | —            | ВС, ДС, ламинэктомия, резекция ребра                           |
| K.I. Khoshhal<br>с соавт., 2000 | 1                 | М   | 16      | Правая грудная (Th <sub>3</sub> -Th <sub>6</sub> ), 83° | Исходно — норма.<br>Через 6 нед. — нижний спастический парапарез<br>После второй операции — полный регресс | Th <sub>5</sub><br>Сопв.                      | МРТ<br>КТ    | ДС ( <i>in situ</i> )<br>Передняя декомпрессия, резекция ребра |

| Авторы                        | Кол-во наблюдений | Пол | Возраст | Дуга (сторона, протяженность, вершина, угол Кобба)                | Неврологическая симптоматика   | Уровень, сторона пенетрирующего ребра (ребер) | Обследование      | Оперативное лечение   |
|-------------------------------|-------------------|-----|---------|---|--|---|-------------------|---|
| I.A. Mukhta<br>с соавт., 2005 | 1                 | М   | 10      | Правая грудная (Th <sub>4</sub> -Th <sub>12</sub> ), 76°          | В положении лежа на правом боку — слабость в левой ноге и боли в пальцах стопы. При попытке резекции ребра — исчезновение сигнала монитора. Полный регресс                         | Th <sub>9</sub><br>Сов.                       | МРТ<br>КТ<br>КТ-М | ВС (резекция ребра, оставлен внутриканальный фрагмент), ДС                                  |
| A. Gkiokas<br>с соавт., 2006  | 1                 | Ж   | 13      | Левая грудная Th <sub>8</sub><br>75°                              | Нарушение ходьбы, двусторонний синдром Бабинского, клonusы стоп, гиперрефлексия в нижних конечностях, нарушения поверхностной чувствительности, парез правой стопы. Полный регресс | Th <sub>8</sub><br>Сов.                       | КТ<br>МРТ         | ДС, резекция ребра  |
| N. Yalcin<br>с соавт., 2008   | 1                 | М   | 14      | Правая грудная  | Исходно — норма  | Два ребра на вершине дуги                     | МРТ<br>КТ         | ДС, гемиламинотомия, резекция ребер   |
|                               | 1                 | Ж   | 12      |   | Исходно — норма  | Два ребра Th <sub>10</sub> , Th <sub>11</sub> | КТ                | Гемиламинэктомия, ДС, головка ребра вышла из канала   |
|                               | 1                 | М   | 6       |   | Исходно — норма  | Два ребра Th <sub>10</sub> , Th <sub>11</sub> | КТ                | Аннулотомия на 5 уровнях, резекция ребер с оставлением фрагмента в канале, растущие стержни |
| M. Sarpella<br>с соавт., 2008 | 1                 | М   | 14      | Грудной кифосколиоз (кифоз 120°) Th <sub>5</sub> -Th <sub>6</sub> | Слабость в ногах, затруднения при ходьбе. После ДС — полный регресс. После ВС — нижний парализ. После декомпрессии — полный регресс  | Th <sub>5</sub>                               | МРТ<br>КТ         | ДС, через 50 дней — ВС. Задняя декомпрессия, резекция ребра                                 |

Окончание таблицы/ Table

| Авторы                      | Кол-во наблюдений | Пол             | Возраст     | Дуга (сторона, протяженность, вершина, угол Кобба) | Неврологическая симптоматика   | Уровень, сторона пенетрирующего ребра (ребер)                                 | Обследование | Оперативное лечение   |
|-----------------------------|-------------------|-----------------|-------------|--|--|---|--------------|---|
| J. Top с соавт., 2010       | 1                 | М               | 14          | Левая, 61°   | Боли в грудном отделе, легкая гиперрефлексия в нижних конечностях, клonus стоп | Th <sub>4</sub><br>Сопв.  | КТ<br>МРТ    | ДС, ламинэктомия, резекция ребра  |
|                             | 1                 | Ж               | 11          | Правосторонний грудной кифосколиоз, 123°           | Исходно — норма  | Th <sub>10</sub><br>Сопв.   | КТ<br>МРТ    | ВС, ламинэктомия, резекция ребра, ДС  |
|                             | 1                 | М               | 11          | Правосторонний грудной кифосколиоз, 90°            | Исходно — норма  | Th <sub>9</sub><br>Сопв.  | КТ<br>МРТ    | ВС, ламинэктомия, резекция ребра, ДС  |
|                             | 1                 | Ж               | 9           | Правая, 60°  | Боли в грудном отделе, слабость, гиперрефлексия и клonus правой стопы          | Th <sub>6</sub><br>Сопв.  | КТ<br>МРТ    | ВС, ДС, резекция ребра  |
| M. Abdullian с соавт., 2011 | 1                 | М               | 14          | Левосторонний грудной кифосколиоз, 74°             | Исходно — норма  | Th <sub>6</sub><br>Сопв.  | КТ<br>МРТ    | Гемиламинэктомия, фасетэктомия, резекция ребра Th6. Повторно — резекция ребра Th7. Гало-тракция, ВС, IC |
| D. Sup с соавт., 2013       | 6                 | М — 2<br>Ж — 4  | 10–16       | В среднем сколиоз — 76,6°, кифоз — 58,8°           | Неврологических осложнений не отмечено   | После коррекции ребро вышло из канала в среднем на 5,18 см                    | КТ<br>МРТ    | ДС, SPO, деротирующий маневр  |
| S. Mao с соавт., 2015       | 19                | М — 9<br>Ж — 10 | 14,2 (8–33) | Кифоз — 68%<br>Сколиоз — левый/правый 1:3,75       | Исходно — норма  | Сопв.<br>1 — 12<br>2 — 6<br>3 — 1 (всего 27 ребер). Вершина ± 1 уровень — 25. | КТ           | ДС с трансляцией и деротацией.<br>Интраканальный отрезок ребра уменьшился почти вдвое                   |

ДС — дорсальный спондилодез, ВС — ventralный спондилодез, SPO — остеотомия Смит-Петерсена; Сопс. — вогнутая сторона дуги; Сопв. — выпуклая сторона дуги; МРТ — магнитно-резонансная томография; КТ — компьютерная томография; КТ-М — компьютерная томография с миеелографией.

Из 44 пациентов юношей было 22, девушек — 21, пол одного пациента не указан [6], то есть различия отсутствуют. Возраст пациентов варьировал от 5 до 16 лет, только в работе S. Мао с соавторами упоминаются 3 пациента в возрасте от 21 до 33 лет [12]. Локализация сколиотической или кифосколиотической дуги практически во всех случаях была грудной, у 27 больных — правосторонней, у 9 — левосторонней, у 6 пациентов сторона искривления не указана [14]. Средняя величина сколиотической дуги в 32 случаях составила  $69,3^\circ$  ( $29-123^\circ$ ), в остальных — не уточнена, величина кифотического компонента (для 19 пациентов) —  $63,5^\circ$  ( $42-76^\circ$ ).

Локализация и количество ребер, пенетрирующих позвоночный канал, также весьма вариабельно. Во всех случаях, кроме одного [5], ребра располагались на выпуклой стороне деформации. Уровень проникновения ребра в канал варьирует от  $Th_4$  до  $Th_{11}$ . Чаще всего в канале оказывалась головка одного ребра, соответствующего вершинному позвонку, но были и иные варианты. M.R. Major с соавторами [11] и N. Yalcin [16] с соавторами описали 4 наблюдения с проникновением в канал двух апикальных ребер в каждом случае. S. Мао с соавторами в группе из 19 пациентов отметили 3 случая смещения в канал головок двух ребер, а у одного больного — трех [12].

Описание дооперационной и/или послеоперационной неврологической симптоматики приведено во всех публикациях, кроме одной [6], и касается в общей сложности 43 пациентов. При поступлении в клинику 29 человек не имели неврологической патологии, еще у 6 указаний на дооперационный статус не было [14]. Таким образом, исходная неврологическая симптоматика выявлена у 8 больных из 37 (21,6%). Сюда относятся: парез стопы, слабость в ногах, клonusы стоп, повышенные рефлексы, нарушения мочеиспускания. В одном случае нижний парапарез развился остро после падения девушки 13 лет и удара о мостовую областью вершины реберного горба [11]. У всех больных с исходной неврологической симптоматикой после оперативного лечения констатирован полный ее регресс.

Три наблюдения требуют более детального описания. K.I. Khoshhal с соавторами выполнили дорсальный спондилодез *in situ* без инструментальной коррекции по поводу верхнегрудного сколиоза (угол Кобба —  $83^\circ$ ) [10]. Слабость в ногах появилась через 6 нед., нарастала спастичность. Через 8 мес. после операции при КТ-исследовании было выявлено проникновение головки ребра в канал. После передней декомпрессии и резекции головки ребра

был достигнут регресс симптоматики до легкой гиперрефлексии.

I.A. Mukhtar с соавторами диагностировали пенетрацию канала ребром на уровне  $Th_9$  у 10-летнего мальчика и планировали резекцию дорсальной трети ребра из вентрального доступа [13]. При попытке удаления фрагмента ребра было отмечено исчезновение сигнала на экране спинального монитора. Ребро, которое оказалось подпаянным к дуральной оболочке, было резцировано на протяжении 5 см, а интраканальный фрагмент был оставлен в расчете на дальнейшую его резорбцию, которая наблюдается при взрывных переломах тела позвонка. После пробуждения пациент был неврологически интактен.

M. Cappella с соавторами оперировали 14-летнего мальчика с тяжелым грудным кифосколиозом, сопровождающимся слабостью в ногах и прогрессирующими затруднениями при ходьбе. МР-исследование показало сдавление спинного мозга на уровне  $Th_5-Th_6$  без признаков наличия внутриканальных образований [3]. Первый этап лечения — инструментальная коррекция и костная пластика на протяжении  $Th_1-L_1$ . В течение 2 мес. отмечен полный регресс неврологической симптоматики. Через 50 дней после первого этапа был выполнен вентральный спондилодез из торакотомического доступа. Через 10 дней появилась слабость в ногах, быстро развился нижний парапарез. Проведенное в срочном порядке КТ-исследование показало сдавление дурального мешка головкой ребра. Дорсальная декомпрессия и удаление фрагмента ребра привели к полному выздоровлению.

Коллективный опыт авторов обсуждаемых публикаций свидетельствует, что в большинстве случаев диагностика ПРПК строится на применении КТ и МР-исследований. Есть и иной подход — ряд авторов предпочитают ограничиваться МРТ [7, 11, 12, 16]. Косвенным признаком, указывающим на возможность проникновения головки ребра в канал, может служить описанный A. Gkiokas с соавторами симптом «болезненного реберного горба» — появление болей при ручном давлении на ребро, соответствующее апикальному позвонку сколиотической дуги [8].

Хирургическая тактика при обсуждаемом патологическом состоянии неоднозначна. Большинство авторов предпочитают сочетание вентрального и дорсального доступов — вентральный спондилодез, дорсальная инструментальная коррекция и спондилодез, резекция смещенного в канал ребра [3–10, 11, 13, 15, 16]. Часть из них выполняет резекцию ребра из дорсального доступа с ламинэктомией на соответствующем уровне, позволяющей визуально

контролировать устранение патологической ситуации [4, 6, 9, 15, 16]. В одном из описанных N. Yalcin с соавторами случаев операция была выполнена только из вентрального доступа: 6-летнему мальчику после аннулотомии на пяти уровнях имплантированы растущие стержни [16]. Две наиболее поздние работы содержат описание 25 наблюдений из китайских клиник [12, 14]. Все больные были оперированы только из заднего доступа, использован современный сегментарный инструментарий с деротационным маневром на выпуклой стороне и трансляционным — на вогнутой стороне деформации без резекции смещенных ребер. Авторы констатировали во всех случаях «выход» ребра из канала, причем в среднем он составил 5,18 см [14]. D. Sun с соавторами удалось исправить сколиотический компонент деформации с 77 до 40°, кифотический — с 59 до 25° [14]. S. Мао с соавторами уменьшили сколиотическую деформацию с 67 до 35°, кифотическую — с 60 до 35° [12].

Обобщая приведенные в таблице литературные данные, мы пришли к следующим заключениям. Судя по известным англоязычным публикациям, ПРПК — достаточно редкая клиническая ситуация, не сулящая хирургу особых проблем. Возраст диагностирования и пол пациента не являются факторами риска развития ПРПК. Вершина сколиотической или кифосколиотической деформации может изменяться от  $Th_4$  до  $Th_{11}$ , а величина как сколиотического, так и кифотического компонентов ее может достигать весьма значительных величин. Исходная неврологическая симптоматика выявляется менее чем у четверти больных и не коррелирует с величиной дуги по Коббу. ПРПК может иметь место на двух и даже трех уровнях у одного пациента, причем это всегда происходит на вершине деформации и (за единственным исключением) на выпуклой ее стороне.

Морфологические изменения связочного аппарата, при которых может развиваться ПРПК, ни в одной из работ не описаны.

В нашем случае отмечалась подвижность головки смещенного ребра, свидетельствующая о практически полном разрушении реберно-теловой связки и частичном разрушении реберно-поперечной связки на соответствующем уровне.

Подавляющее большинство публикаций содержит описание 1–3 случаев. Однако в работе S. Мао с соавторами [12] упоминается частота развития ПРПК, и эти данные наводят на определенные размышления. Авторы представили в статье 19 из имевшихся в их распоряжении 23 случаев ПРПК. Всего они наблюдали 145

пациентов с деформациями позвоночника на почве НФ-1. Следовательно, частота ПРПК составляет 15,9%. Значит ли это, что ПРПК встречается чаще, чем мы полагаем, что казуистические наблюдения — лишь часть значительно большего объема? Если это так, то мы в своей практике (66 больных с деформациями позвоночника на почве НФ-1 за 20 лет) должны были столкнуться с такой ситуацией минимум 10 раз. Почему этого не произошло и, вероятно, не происходит в других узкоспециализированных вертебрологических клиниках? По мнению большинства авторов, оптимальное обследование, позволяющее с высокой степенью достоверности выявить наличие ПРПК, должно включать МРТ и КТ-исследования. Сеем полагать, что включить оба исследования в стандартный план предоперационного обследования — нереально. Причины — значительная доза ионизирующего облучения и высокая стоимость. В нашей клинике МР-исследование проводится каждому больному вне зависимости от этиологии деформации позвоночника. В данном наблюдении КТ была осуществлена после МРТ с целью уточнения диагноза. Может быть, оба обследования должны иметь место в каждом случае нейрофиброматоза-1 (не более 2% от общего числа больных с деформациями позвоночника, по нашим данным)? Так или иначе, это дает повод задуматься.

Еще один вопрос возникает при обсуждении хирургической тактики. Авторы, располагающие наибольшим клиническим материалом (19 случаев из 44 опубликованных), при оперативном лечении не делали попыток удаления головки смещенного ребра из просвета позвоночного канала [12, 14]. Используя современный сегментарный инструментарий, они дополнили вмешательство дорсальной вертебротомией и путем деротирующего и транслирующего маневров добились значительной трехмерной коррекции сколиотической деформации [12]. Во всех 25 случаях смещенное ребро в значительной мере вышло из просвета позвоночного канала, резекция его не производилась. В таком случае, возможно, подобное «самоизвлечение» сопровождает все или почти все случаи ПРПК, в том числе недиагностированные? Однако в двух публикациях описано развитие тяжелых неврологических осложнений именно при недиагностированных ПРПК, к счастью, полностью разрешившихся после повторных вмешательств [3, 10]. Еще один неприятный момент — сращение головки ребра с дуральной оболочкой [13]. В подобной ситуации выход головки ребра из канала может не произойти или повлечь весьма нежелательные последствия.

## Заключение

Пенетрация ребром позвоночного канала при сколиозе на почве НФ-1 — редко описываемая, но реально существующая проблема. Достоверная диагностика требует включения в протокол обследования КТ и МРТ, иначе возможны тяжелые осложнения. Диагностированная ПРПК в большинстве случаев не требует резекции головки ребра и устраняется в ходе трехмерной коррекции деформации позвоночника.

## Согласие на публикацию

Пациент дал добровольное информированное согласие на публикацию клинического наблюдения.

**Конфликт интересов:** не заявлен.

**Источник финансирования:** исследование проведено без спонсорской поддержки.

## Литература / References

- Crawford A.H., Parikh S., Schorry E., Von Stein D. The immature spine in type-I neurofibromatosis. *J Bone Joint Surg.* 2007;89-A(Suppl. 1):123-142. DOI: 10.2106/JBJS.F00836.
- Kim H.W., Weinstein S. Spine update. The management of scoliosis in neurofibromatosis. *Spine.* 1997;22(23):2770-2776.
- Cappella M., Bettini N., Dema E., Girardo M., Cervellati S. Late post-operative paraparesis after rib penetration of the spinal canal in a patient with neurofibromatous scoliosis. *J Orthopaed Traumatol.* 2008;9(3):163-166. DOI: 10.1007/s10195-008-0010-x.
- Abdulian M., Liu R., Son-Hing J., Thompson G., Armstrong D. Double rib penetration of the spinal canal in a patient with neurofibromatosis. *J Pediatr Orthop.* 2011;31(1):6-10. DOI: 10.1097/BPO.0b013e3182032029.
- Dacher J.N., Zakine S., Monroc M., Eurin D., Lechevalier J., Le Dosseur P. Rib displacement threatening the spinal cord in a scoliotic child with neurofibromatosis. *Pediatric Radiology.* 1995;25:58-59. DOI: 10.1007/BF02020851.
- Deguchi M., Kawakami N., Saito H., Arao K., Mimatsu K., Iwata H. Paraparesis after rib penetration of the spinal canal in neurofibromatous scoliosis. *J Spinal Disord.* 1995;8(5):363-367.
- Flood B.M., Butt W.P., Dickson R.A. Rib penetration of the intervertebral foraminae in neurofibromatosis. *Spine (Phila Pa 1976).* 1986;11(2):172-174.
- Gkiokas A., Hadzimichalis S., Vasiliadis E., Katsalouli M., Kannas G. Painful rib hump: a new clinical sign for detecting intraspinal rib displacement in scoliosis due to neurofibromatosis. *Scoliosis.* 2006;1:10.
- Kamath S.V., Kleinman P.K., Ragland R.L., Tenreiro-Picon O.R., Knorr J.R., Davidson R.I., Shelton Y.A. Intraspinal dislocation of the rib in neurofibromatosis: a case report. *Pediatr Radiol.* 1995;25(7):538-539.
- Khoshhal K.I., Ellis R.D. Paraparesis after posterior spinal fusion in neurofibromatosis secondary to rib displacement: case report and literature review. *J Pediatr Orthop.* 2000;20(6):799-801.
- Major M.R., Huizenga B.A. Spinal cord compression by displaced ribs in neurofibromatosis. A report of three cases. *J Bone Joint Surgery.* 1988;70-A(7):1100-1102.
- Mao S., Shi B., Wang S., Zhu C., Zhu Z., Qian B., Zhu F., Sun X., Liu Z., Qiu Y. Migration of the penetrated rib head following deformity correction surgery without rib head excision in dystrophic scoliosis secondary to type 1 Neurofibromatosis. *Eur Spine J.* 2015;24(7):1502-1509. DOI: 10.1007/s00586-014-3741-9.
- Mukhtar I.A., Letts M., Kontio K. Spinal cord impingement by a displaced rib in scoliosis due to neurofibromatosis. *J Can Chir.* 2005;48(5):414-415.
- Sun D., Dai F., Liu Y., Xu J.-Zh. Posterior-only spinal fusion without rib head resection for treating type 1 neurofibromatosis with intracanal rib head dislocation. *Clinics (Sao Paulo).* 2013;68(12):1521-1527. DOI: 10.6061/clinics/2013(12)08.
- Ton J., Stein-Wexler R., Yen P., Gupta M. Rib head protrusion into the central canal in type 1 neurofibromatosis. *Pediatr Radiol.* 2010;40(12):1902-1909. DOI: 10.1007/s00247-010-1789-1.
- Yalcin N., Bar-on E., Yazici M. Impingement of spinal cord by dislocated rib in dystrophic scoliosis secondary to neurofibromatosis Type 1. Radiologic signs and management strategies. *Spine (Phila Pa 1976).* 2008;33(23):E881-E886. DOI: 10.1097/BRS.0b013e318184efad.

## СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ:

*Михайловский Михаил Витальевич* — д-р мед. наук, профессор, заведующий отделом хирургии позвоночника детей и подростков ФГБУ «Новосибирский НИИ травматологии и ортопедии им. Я.Л. Цивьяна» Минздрава России, г. Новосибирск

*Новиков Вячеслав Викторович* — д-р мед. наук, старший научный сотрудник отдела хирургии позвоночника детей и подростков ФГБУ «Новосибирский НИИ травматологии и ортопедии им. Я.Л. Цивьяна» Минздрава России, г. Новосибирск

*Васюра Александр Сергеевич* — канд. мед. наук, старший научный сотрудник отдела хирургии позвоночника детей и подростков ФГБУ «Новосибирский НИИ травматологии и ортопедии им. Я.Л. Цивьяна» Минздрава России, г. Новосибирск

*Сuzдалов Василий Александрович* — канд. мед. наук, научный сотрудник отдела хирургии позвоночника детей и подростков ФГБУ «Новосибирский НИИ травматологии и ортопедии им. Я.Л. Цивьяна» Минздрава России, г. Новосибирск

## INFORMATION ABOUT AUTHORS:

*Mikhail V. Mikhaylovsky* — Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of Spinal Surgery Department for Children and Adolescents, Tsivyan Research Institute of Traumatology and Orthopaedics, Novosibirsk, Russian Federation

*Vyacheslav V. Novikov* — Dr. Sci. (Med.), Senior Scientific Researcher Spinal Surgery Department for Children and Adolescents, Tsivyan Research Institute of Traumatology and Orthopaedics, Novosibirsk, Russian Federation

*Alexander S. Vasyura* — Cand. Sci. (Med.), Senior Scientific Researcher Spinal Surgery Department for Children and Adolescents, Tsivyan Research Institute of Traumatology and Orthopaedics, Novosibirsk, Russian Federation

*Vasily A. Suzdalov* — Cand. Sci. (Med.), Scientific Researcher Spinal Surgery Department for Children and Adolescents, Tsivyan Research Institute of Traumatology and Orthopaedics, Novosibirsk, Russian Federation