

ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ ДЕФОРМАЦИИ ПОЗВОНОЧНИКА У ПАЦИЕНТОВ СО СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИЕЙ: МУЛЬТИЦЕНТРОВОЙ АНАЛИЗ ОТЕЧЕСТВЕННОГО ОПЫТА И АНАЛИЗ ЛИТЕРАТУРЫ

С.О. Рябых, Е.Ю. Филатов, Д.М. Савин, П.В. Очирова, Т.В. Рябых, С.Н. Медведева,
А.Н. Третьякова, С.В. Колесов, А.Н. Бакланов, И.А. Шавырин, С.Б. Артемьева

ФГБУ «Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова»
Минздрава России, Курган; ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр
травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова» Минздрава России, Москва;
Центр патологии позвоночника ОАО «Медицина»,
Москва; ГБУЗ «Научно-практический центр медицинской специализированной помощи
детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения города Москвы;
ОСН «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтищева»
ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова»
Минздрава России, Москва, РФ

Цель: провести анализ отечественного опыта хирургической коррекции деформации позвоночника у пациентов со спинальной мышечной атрофией (СМА).

Пациенты и методы. Проведено ретроспективное мультицентровое нерандомизированное исследование (уровень доказательности III). Проанализированы результаты лечения 26 пациентов в возрасте от 6 до 25 лет, прооперированных в четырех центрах РФ. Критерии включения: пациенты с нейрогенным сколиозом на фоне СМА, генетически подтвержденный диагноз СМА II и III типа, деформация во фронтальной плоскости более 40° по Cobb, наличие лучевого архива.

Результаты. Величина сколиотической дуги до операции находилась в пределах от 40° до 135° (в среднем 92°), после — от 10° до 92° (в среднем 52°). Показатель коррекции варьировал в пределах 13–75% (в среднем 40%). Коррекция фронтального баланса составила 23%, фронтального перекоса таза — 17%. Показатели функции внешнего дыхания продемонстрировали незначительный прирост. Функциональный статус по шкале GMFCS до операции определен как соответствующий IV классу у 2 (8,3%) пациентов, V классу — у 24 (91,7%), после операции — у 10 (38,5%) и 16 (61,5%) пациентов соответственно.

Заключение. Пациенты с деформацией осевого скелета на фоне СМА относятся к категории крайне высокого риска и требуют предоперационного мультидисциплинарного обследования и последующего пери- послеоперационного ведения. Хирургическая коррекция показана при декомпенсированной деформации более 40°. Хирургическая реабилитация пациента улучшает качество самообслуживания, жизни пациентов и окружения.

Ключевые слова: нейромышечные болезни, спинальная мышечная атрофия, сколиотическая деформация, динамические системы, галотракция.

Surgical Correction of Spine Deformity in Patients with Spinal Muscular Atrophy: Multicenter Analysis of Domestic Experience and Literature Review

S.O. Ryabikh, E.Yu. Filatov, D.M. Savin, P.V. Ochirova, T.V. Ryabikh, S.N. Medvedeva,
A.N. Tretyakova, S.V. Kolesov, A.N. Baklanov, I.A. Shavyrin, S.B. Artem'eva

Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, Kurgan;
N.N. Priorov National Medical Research Center of Traumatology and Orthopaedics, Moscow;
Medicina Clinic Spine Pathology Center, Moscow; Scientific Practical Center of Specialized Medical
Care to Children named after V.F. Voino-Yasenetskiy, Moscow; Russian National Research Medical
University named after N.I. Pirogov, Moscow, Russia

Purpose: to analyze the domestic experience in surgical correction of spine deformity in patients with spinal muscular atrophy (SMA).

Patients and methods. Retrospective multicenter nonrandomized study (evidentiary level III) was performed. Treatment results were analyzed for 26 patients aged 6 – 25 years who were operated on at four RF centers. Inclusion criteria: patients with neurogenic scoliosis on a background of SMA, genetically confirmed diagnosis of type II and III SMA, frontal-plane Cobb angle over 40°, availability of radiologic archives.

Results. Preoperative scoliotic curve ranged from 40° to 135° (mean 92°), postoperatively — from 10° to 92° (mean 52°). Correction index varied within 13–75% (mean 40%). Frontal balance correction made up 23%, frontal pelvic tilt — 17%. Indices of external expiration functions showed a slight increase. Functional status by GMFCS was determined preoperatively as class 4 in 2 (8.3%) and class 5 in 24 (91.7%) patients; after intervention as class 10 (38.5%) and 16 (61.5%) patients, respectively.

Conclusion. Patients with axial skeleton deformity on a background of SMA are at high risk group and require multidisciplinary examination and peri/postoperative management. Surgical correction is indicated in decompensated deformity over 40°. Surgical rehabilitation improves the self-care of patients as well as the life quality of both the patients and their surroundings.

Key words: neuromuscular diseases, spinal muscular atrophy, scoliotic deformity, dynamic systems, halo traction.

Введение. Нервно-мышечные болезни (НМБ) — обширная группа генетических гетерогенных заболеваний, основными клиническими проявлениями которых являются слабость и атрофия различных групп мышц. Эти заболевания занимают первое место по распространенности среди всех наследственных заболеваний нервной системы. В целом распространенность НМБ в различных популяциях мира составляет примерно 1 на 3–3,5 тыс. населения [1–3]. В федеральном регистре РФ в настоящее время насчитывается более 1200 пациентов, однако, если пересчитать данный показатель на численность населения РФ, то можно предположить, что в стране насчитывается около 48 тыс. больных с НМБ.

Спинальные мышечные атрофии (СМА) являются наиболее распространенными заболеваниями из группы НМБ (10 больных на 100 тыс. населения) [3, 4]. Заболевание проявляется симметричной атрофией нижних моторных нейронов передних рогов и корешков спинного мозга, что вызывает прогрессирующий паралич на фоне нарушения нервно-мышечной передачи.

Спинальные мышечные атрофии наследуются по аутосомно-рецессивному типу, ген СМА картирован на хромосоме 5q11; СМА вызваны мутацией гена SMN1, кодирующего белок SMN, снижение количества которого приводит к потере моторных нейронов, что сопровождается нарушением работы поперечно-полосатой мускулатуры осевого скелета и конечностей. Это обуславливает развитие тяжелых ортопедических осложнений, респираторный дистресс-синдром [5], аспирацию [6] и инфицирование дыхательных путей [7], нарушение опорности скелета с потерей вертикализации как стоя, так и сидя [8].

Деформации осевого скелета на фоне НМБ в литературе представлены довольно узко. В зарубежной литературе большинство публикаций посвящено анализу результатов лечения нейромышечных деформаций в целом, в отечественных работах ограничиваются анализом клинических случаев или моноцентровых когорт. Без сомнения, это обусловлено как спецификой основной патологии с высоким индексом коморбидности и рисков оперативного лечения, так и необходимостью объединения специалистов в мультидисциплинарные команды для обеспечения междисциплинарной профессиональной преемственности и логистики.

Публикации, посвященные хирургической коррекции деформации позвоночника при СМА, представлены в мировой периодике в течение более четверти века. По мере накопления опыта повышался уровень доказательности за счет анализа больших когорт пациентов и мультицентровых исследований. Параллельно оценивалась эффективность различных систем фиксации позвоночника в ближайшем и отдаленном периодах.

В России коррекция деформации позвоночника у пациентов с СМА выполняется в течение последних 8 лет в единичных центрах. Это обстоятельство мотивировало авторов на проведение анализа отечественного опыта лечения подобных пациентов.

ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ

Проведен ретроспективный анализ когорты из 26 пациентов в возрасте от 6 до 25 лет (средний возраст 15 лет). Период набора — 2010–2016 гг. Обследование и ведение осуществлялось на базе психоневрологического отделения №2 Научно-исследовательского клинического института педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева. Операции выполняли на базе четырех центров: Клиники патологии позвоночника и редких заболеваний РНЦ «ВТО» им. акад. Г.А. Илизарова, отделения патологии позвоночника ЦИТО им. Н.Н. Приорова (в настоящее время НМИЦ ТО им. Н.Н. Приорова), Центра патологии позвоночника ОАО «Медицина» и научно-практического центра медицинской специализированной помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого. Уровень доказательности III.

Критерии включения: пациенты с нейрогенным сколиоз на фоне СМА, генетически подтвержденный диагноза СМА II и III типов, деформация во фронтальной плоскости более 40° по Cobb, наличие лучевого архива.

Анализировали следующие показатели: локализацию вершинного позвонка; угол сколиотической деформации по Cobb; сагиттальный профиль по параметрам кифоза грудного отдела и лордоза поясничного отдела, фронтальный баланс с девиацией позвоночника от линии CSVL; фронтальный перекрест таза, функциональный статус по классификации GMFCS (Gross Motor Function Classification System), угол наклона таза (PI); функцию внешнего дыхания по параметрам ЖЕЛ, ФЖЕЛ и ОФВ₁.

Хирургическая техника. Тактика хирургической коррекции варьировала в зависимости от места проведения операции.

Для цитирования: Рябых С.О., Филатов Е.Ю., Савин Д.М., Очирова П.В., Рябых Т.В., Медведева С.Н., Третьякова А.Н., Колесов С.В., Бакланов А.Н., Шавырин И.А., Артемьева С.Б. Хирургическая коррекция деформации позвоночника у пациентов со спинальной мышечной атрофией: мультицентровой анализ отечественного опыта и анализ литературы. Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. 2017; 3: 6–13.

Cite as: Ryabikh S.O., Filatov E.Yu., Savin D.M., Ochirova P.V., Ryabikh T.V., Medvedeva S.N., Tret'yakova A.N., Kolesov S.V., Baklanov A.N., Shavyrin I.A., Artem'eva S.B. Surgical Correction of Spine Deformity in Patients with Spinal Muscular Atrophy: Multicenter Analysis of Domestic Experience and Literature Review. Vestnik travmatologii i ortopedii im. N.N. Priorova. 2017; 3: 6–13.

В центре Илизарова все оперативные вмешательства выполнялись из дорсального доступа с инструментальной фиксацией и коррекцией деформации. В силу исходно тяжелого соматического состояния пациентов вариант лечения с применением вертебротомий не рассматривался. В одном случае в качестве I этапа лечения проводилась гало-пелвик тракция в течение 12 дней. Двум пациентам 6 и 8 лет с активным костным ростом осуществлялась коррекция деформации динамическими системами с опорными базами на уровне верхнегрудного отдела и позвоночно-тазового перехода (рис. 1). Этапное лечение продолжается.

В ЦИТО им. Н.Н. Приорова и НПЦ МСПД им. В.Ф. Войно-Ясенецкого оперативное пособие выполнялось в два или три этапа. Во всех случаях осуществляли монтаж гало-аппарата с последующей галотракцией, коррекцию и заднюю инструментальную фиксацию винтовыми или гибридными системами. У 2 пациентов вмешательство было дополнено передним релизом на вершине деформации (рис. 2).

В Центре патологии позвоночника ОАО «Медицина» хирургическая коррекция выполнялась в один этап без тракционной подготовки.

Протяженность зоны инструментальной стабилизации была стандартной: от верхнегрудного

отдела позвоночника до костей тазового кольца. Краниальный уровень фиксации варьировал от Th2 до Th5, каудальный в 25 (96%) случаях включал фиксацию крестца, из них в 23 (88%) случаях дополненную фиксацией крыльев таза. В одном случае фиксация заканчивалась на уровне L5.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Отдаленные результаты прослежены в сроки от 6 до 36 мес.

Вершина сколиотической дуги у всех пациентов располагалась в зоне грудопоясничного перехода на уровне позвонков Th10–L2. Гиперкифоз констатирован у 9 пациентов, гиперлордоз — у 21.

Величина сколиотической дуги до операции находилась в пределах от 40° до 135° (в среднем 92°), после — от 10° до 92° (в среднем 52°). Степень коррекции варьировала в пределах 13–75% (в среднем 40%). У 2 пациентов младшего возраста средние цифры коррекции системами динамического типа оказались самыми высокими во всей когорте пациентов — 64 и 75%, что можно объяснить меньшей ригидностью исходной деформации.

Отклонение от линии SCVL до операции составляло 9–157 мм (в среднем 64 мм), после — 4–138 мм (в среднем 49 мм), коррекция в среднем на 23%.

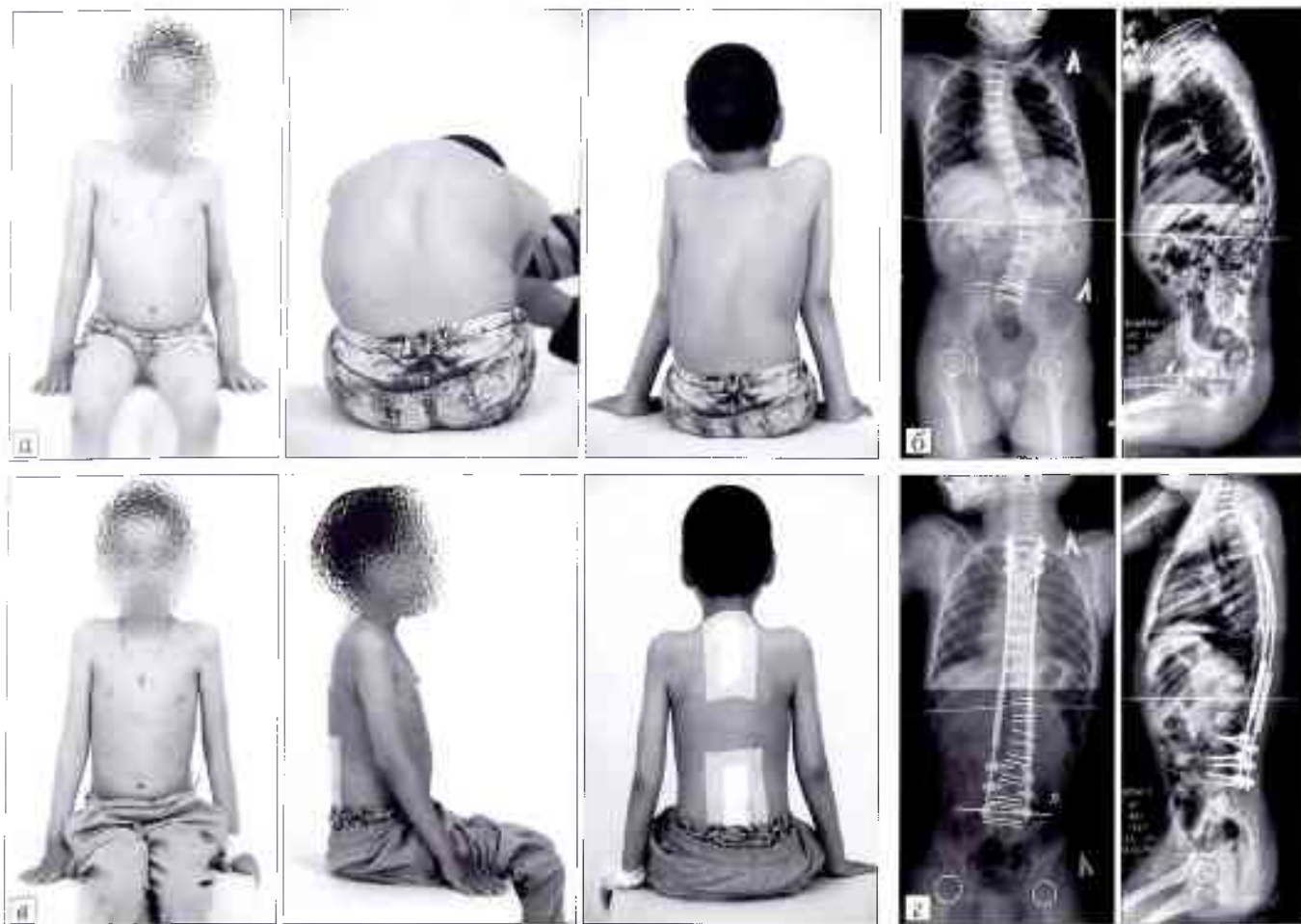


Рис. 1. Внешний вид и рентгенограммы пациента 8 лет с нейрогенным прогрессирующим сколиозом на фоне СМА III типа до (а, б) и после (в, г) оперативного лечения в объеме постановки динамической системы типа «growing rods» с коррекцией деформации позвоночника.

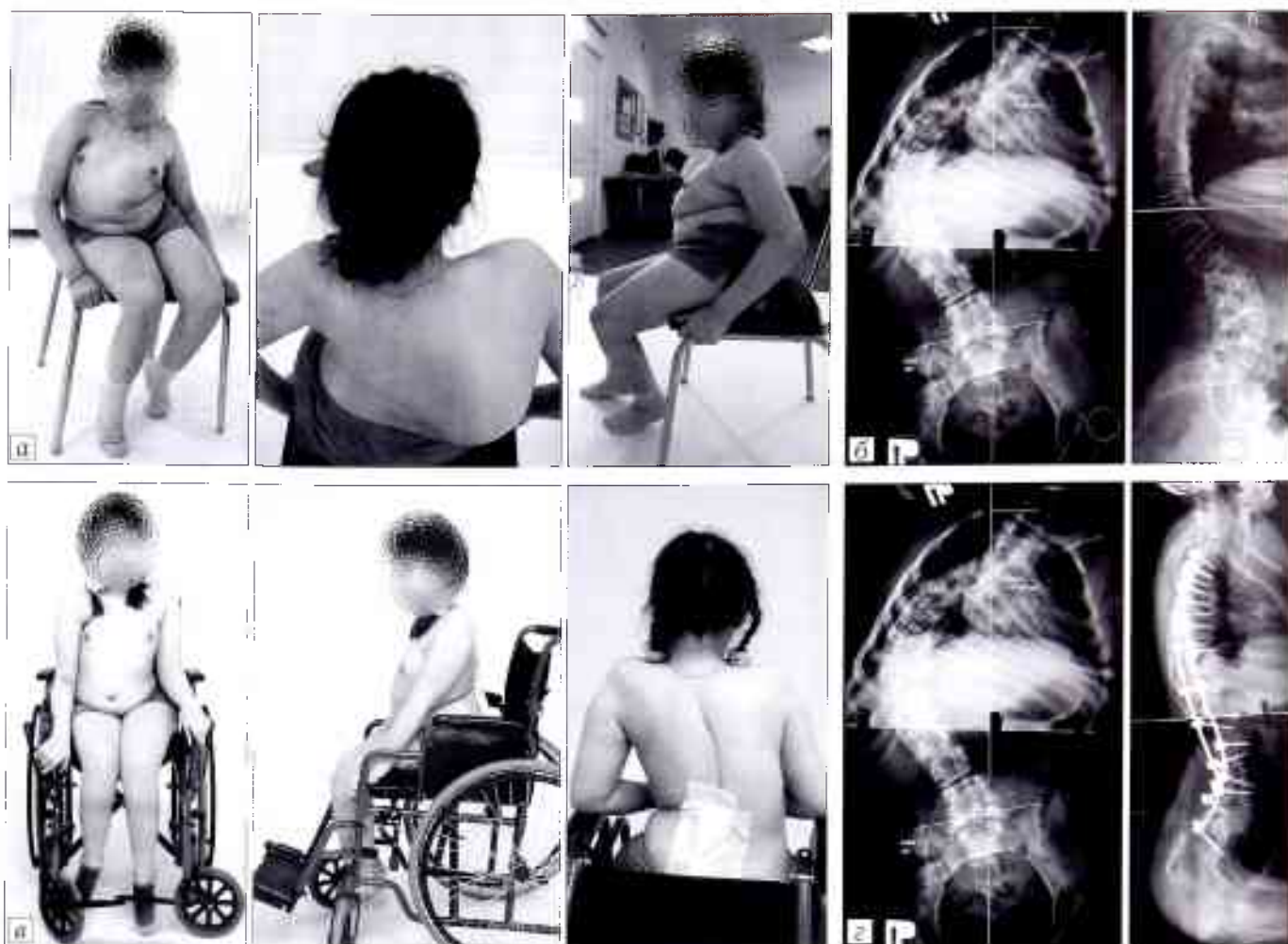


Рис. 2. Внешний вид и рентгенограммы пациентки 11 лет с пейрогенным прогрессирующим сколиозом на фоне СМА III типа до (а, б) и после (в, г) оперативного лечения в объеме задней остеотомии позвоночника по Ponte на вершинс деформации с коррекцией деформации позвоночника многоопорной транспедикулярной системой.

Фронтальный перекося таза от линии горизонта до операции был в пределах от 2° до 42° (в среднем 18°), после — от 0° до 34° (в среднем 15°), коррекция в среднем на 17%.

Значение PI до операции варьировало от 35° до 94° (в среднем 52°), после операции — от 6° до 82° (в среднем 36°). В связи с выполнением тазовой фиксации и сложностями вертикализации в раннем послеоперационном периоде у всех пациентов параметр PI рассчитывался в положении лежа.

Функциональный статус по шкале GMFCS до операции у 2 (8,3%) пациентов был определен как соответствующий IV классу, у 24 (91,7%) — V классу, т.е. большинство пациентов были способны сидеть только с внешней поддержкой (не могут поддерживать прозу против силы тяжести без помощи рук или внешней поддержки). После операции V классу соответствовали 16 (61,5%) пациентов, IV классу — 10 (38,5%). Таким образом, у трети (31%) пациентов состояние позволило им самостоятельно сидеть (поддерживать прозу против силы тяжести).

Параметры функции внешнего дыхания были оценены только у 12 пациентов. До операции средние показатели ЖЕЛ, ФЖЕЛ и ОФВ₁ составили 41, 47 и 45% от возрастной нормы соответственно, после оперативной коррекции — 47, 49 и 50% соот-

ветственно. Это отображает слабый прирост функциональных параметров внешнего дыхания через 6 и 12 мес после операции. Так, ЖЕЛ увеличилась на 15%, ФЖЕЛ — на 5%, ОФВ₁ — на 11%.

Осложнения. Одна (3,8%) пациентка погибла после II этапа оперативного лечения в объеме правосторонней торакотомии, вентрального релиза на вершинс деформации, монтажа гало-кольца в ближайшем послеоперационном периоде в результате острой дыхательной недостаточности.

У 2 (7,6%) пациентов ранний послеоперационный период осложнился развитием послеоперационной гематомы, несостоятельностью швов с расхождением краев раны, что потребовало хирургической обработки с наложением вторичных швов.

У 1 (3,8%) пациентки через год после оперативного вмешательства отмечена несостоятельность нижней базы металлоконструкции с дестабилизацией тазовых винтов. Выполнен перемонтаж нижней базы металлоконструкции с илиосакральной фиксацией.

ОБСУЖДЕНИЕ

Поиск тематических источников проведен в базах данных PubMed (NCBI), Cochrane Library, The Cochrane Database of Systematic Reviews, Cochrane

Central Register of Controlled Trials (CENTRAL), EMBASE, CINAHL Plus, ProQuest Dissertation, Thesis database, the National Institutes of Health Clinical Trials Database, WHO International Clinical Trials Registry Platform, eLIBRARY за период 1980–2015 гг. по следующим критериям: упоминание НМБ как группы или отдельно СМА как нозологии; пациенты с деформацией позвоночника; наличие информации о хирургическом лечении деформации позвоночника; мета-анализы, рандомизированные исследования, когортные исследования, анализы серии случаев с уровнем доказательности III и выше и степенью рекомендаций C и выше; послеоперационное наблюдение более 2 лет; возраст больных на момент операции от 5 до 30 лет.

Поиск по основным базам данных не выявил публикаций с оценкой результатов хирургической коррекции сколиоза при СМА с уровнем доказательности II и выше, вероятно, по причине редкой встречаемости отдельных нозологических групп и невозможности набора достаточной когорты.

Особенности патогенеза НМБ обуславливают неминуемую прогрессию деформации позвоночника и грудной клетки у пациентов даже с законченным ростом уже при минимальных отклонениях (до 20–25° по Cobb) во фронтальной и/или сагиттальной плоскости [9]. При данной патологии искривление представляет собой грубые протяженные C- или S-образные деформации с перекосом таза во фронтальной и сагиттальной плоскостях. При S-образной форме дуги баланс туловища, как правило, компенсирован, однако обе дуги достигают 100° и более [10]. Сколиоз у пациентов с СМА прогрессирует по 5–15° в год [11]. При пороговом значении деформации более 50° пациенты теряют способность к вертикализации и могут сидеть только с поддержкой, при деформации более 90° оказываются неспособными сидеть, что негативным образом сказывается на повседневной деятельности [11–20].

Ранняя функциональная корригирующая корсетотерапия у этих пациентов не позволяет предотвратить прогрессирование деформации [11, 12, 14, 15, 17–19, 21–23]. Она может только временно заменить устройства для постральной поддержки пациента при вертикализации и отсрочить хирургическое вмешательство. Использование корсетотерапии не коррелирует с улучшением качества жизни пациентов и его окружения [24], при этом сопряжено с высокой частотой развития контактных дерматитов и пролежней. У пациентов, находящихся в коляске (IV–V функциональный класс по GMFCS), отмечена более высокая вероятность развития тяжелых деформаций по сравнению с группой лежачих пациентов, что обусловлено постоянной осевой нагрузкой [10, 25].

Показаниями к хирургической коррекции сколиоза при НМБ является прогрессирование деформации, потеря баланса при сидении, боли и дискомфорт в спине [26], в том числе системными конструкторного типа («growing rods»), дающих

хорошую первичную коррекцию сколиоза около 50% (которая не меняется с проведением этапных операций) [27, 28]. Также отмечено увеличение частоты тазовой фиксации у пациентов со СМА по сравнению с деформациями другой этиологии, что говорит о необходимости коррекции позвоночно-тазового угла [27, 28]. В качестве основного результата лечения сколиоза многие авторы указывают стабилизацию респираторных показателей и увеличение активности пациентов [9, 11, 21–23, 29, 36, 40].

Отдельные исследования уровня доказательности III, посвященные эффективности хирургического лечения нейромышечных деформаций позвоночника у пациентов с СМА, показали улучшение баланса при сидении после операции, качества жизни, функции легких и баланса позвоночника и таза, а также облегчение ухода за этими пациентами [9–15, 17–23, 29–39].

В многоцентровом исследовании спинальная хирургия при коррекции деформации позвоночника на фоне СМА признана правильным ориентиром лечения данной группы пациентов и обоснована как один из пунктов лечения, при соблюдении которых достоверно улучшается качество жизни (HRQOR) и увеличивается продолжительность жизни [41].

В плане оценки периоперационного риска и объема хирургического лечения отметим, что пациенты с СМА относятся к категории крайне высокого риска по соматическому статусу и тяжести деформации позвоночника. Соматический статус, низкий индекс массы тела пациентов не позволяют выполнять операции, предусматривающие объемные варианты мобилизации позвоночника, такие как трехколонная вертебротомия (III–VI тип по Schwab), вентральные релизы. Мы считаем, что увеличение хирургической агрессии у таких пациентов с целью радикальной коррекции деформации с полным восстановлением фронтального и сагиттального баланса не обосновано, так как не коррелирует с улучшением качества жизни и увеличением ее продолжительности. Кроме того, пациентам этой нозологической группы в связи со слабостью дыхательных мышц требуется мониторингирование кардиореспираторной функции и, в случае ее дефицита, применение инструментальных методик поддержки с помощью откашливателей и аппаратов неинвазивной вентиляции легких [41].

По данным литературы [42, 43], оптимальный возраст для проведения окончательной коррекции деформации составляет 10–12 лет, когда максимальный рост уже достигнут. В российских реалиях средний возраст оперативной коррекции деформации позвоночника у пациентов значительно выше – 15 лет, что объясняет более низкую коррекцию деформации сколиотической дуги – 40% по сравнению с общемировыми данными – 49% (ранжирование в пределах 37–65%) [11–15, 17, 18, 20–22, 28, 33, 35, 37, 38, 44].

В плане интегральной оценки результатов лечения можно заключить, что применение дорсаль-

ной остеотомии задней колонны (I–II по Schwab) с коррекцией деформации за счет маневров многоопорной системы позволяет достичь коррекции оси позвоночника в среднем 40% с улучшением баланса позвоночника в сагиттальной и фронтальной плоскостях и положения таза, что доказывают положительная динамика показателей фронтального баланса и угол наклона таза относительно линии горизонта. Кроме того, коррекция деформации с улучшением позвоночно-тазового баланса с помощью системы фиксации, выполняющей роль «эндокорсета», переводит пациентов на более высокий функциональный класс, улучшает качество жизни пациентов и их родственников за счет расширения возможностей вертикализации, ухода и самообслуживания.

Важным аргументом в пользу необходимости своевременной коррекции деформации осевого скелета с предотвращением регресса показателей ФВД является их стабилизация или положительная динамика в послеоперационном периоде в сроки от 12 до 36 мес [12, 20, 39, 42]. Важно отметить выявленную волнообразную динамику показателей ФВД с резким их снижением в ближайшем послеоперационном периоде и в течение последующих 6 мес с положительным сальдо параметров выше исходного уровня через 1 год после операции. Данная закономерность объясняется болевым синдромом с невозможностью эффективной инспираторной реакции [12, 15, 17, 18, 21, 42]. В нашем исследовании при сроках наблюдения до 36 мес мы наблюдали подобную картину.

Без сомнения, данная группа пациентов требует мультидисциплинарной оценки синдромального статуса, риска оперативного вмешательства, а также комплексного протокола предоперационного обследования и подготовки пациентов, соблюдения протокола периоперационного ведения и хирургического пособия. Так, при условии низких показателей ФВД на вдохе и почной сатурации необходимо использование неинвазивной вентиляции легких с титрованием индивидуального режима. Хирургическая коррекция требует высокой подготовки хирургов с работой в режиме «четыре руки», что позволяет сократить время операции, объем кровопотери, продолжительность ИВЛ и снизить риск витальных осложнений.

Замедленное заживление раны описано во многих работах и связано с морфологической трансформацией осевых мышц [7, 9–12]. Это обстоятельство требует мониторинга состояния послеоперационной раны, а при выявлении признаков раневой инфекции — дебридмента и активного дренирования [45–47].

Осложнения в виде нестабильности винтов (фрактуры фиксаторов или резорбция вокруг опорных точек) встречаются нередко. Перивинтовая резорбция описана в литературе как симптом «ветрового стекла», чаще протекает бессимптомно и только у одной пациентки в сочетании с фрактурой винта потребовала ремонта системы [9, 15, 37,

39, 42]. Однако эволюция методик фиксации и имплантатов привела к сокращению частоты этих осложнений с 44 [48] до 34% [49–52]. В нашей группе пациентов данных осложнений за период наблюдения не отмечено.

Заключение. Анализ мультицентровой когорты, включивший 26 пациентов в возрасте от 6 до 25 лет, и данных литературы позволил выявить ряд ключевых позиций:

- пациенты с деформацией позвоночника на фоне СМА относятся к категории крайне высокого риска и требуют как детальной оценки общесоматического, неврологического статуса в целом, так и выявления особенностей поражения осевого скелета в частности. Это диктует необходимость тщательного предоперационного мультидисциплинарного обследования и последующего пери- послеоперационного ведения пациента;
- при СМА, учитывая аутохтонность заболевания, целесообразно выполнять хирургическую коррекцию при декомпенсированной деформации более 40° в любой плоскости с нарушением фронтального и сагиттального баланса вне зависимости от возраста и параметров зрелости кости;
- хирургическая реабилитация пациентов с СМА улучшает самообслуживание, качество жизни пациентов и их окружения, улучшает баланс туловища, помогает предотвратить нарастание дыхательной недостаточности и улучшить функцию внешнего дыхания.

ЛИТЕРАТУРА [REFERENCES]

1. Madigan R.R., Wallace S.L. Scoliosis in the institutionalized cerebral palsy population. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1981; 6 (6): 583–90.
2. Majd M.E., Muldowney D.S., Holt R.T. Natural history of scoliosis in the institutionalized adult cerebral palsy population. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1997; 22 (13): 1461–6.
3. McCarthy R.E. Management of neuromuscular scoliosis. *Orthop. Clin. North Am.* 1999; 30 (3): 435–49.
4. Rudenskaya G.E., Shagina I.A., Vasserman N.N. et al. Sensorimotor neuropathy with X-linked dominant inheritance. *Zhurnal nevrologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova*. 2001; 101 (10): 8–13.
5. Fajak A., Wollinsky K.H., Forst R. Proximal spinal muscular atrophy (SMA) Z. *Orthop. Unfall.* 2007; 145 (2): 233–52. doi: 10.1055/s-2007-964871.
6. Mellies U., Dohna-Schwake C., Stehling F., Voit T. Sleep disordered breathing in spinal muscular atrophy. *Neuromuscul. Disord.* 2004; 14 (12): 797–803. doi: 10.1016/j.nmd.2004.09.004.
7. Vitale M.G., Matsumoto H., Bye M.R. et al. A retrospective cohort study of pulmonary function, radiographic measures, and quality of life in children with congenital scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2008; 33 (11): 1242–9. doi: 10.1097/BRS.0b013e3181714536.
8. Manzur A.Y., Muntoni F., Simonds A. Muscular dystrophy campaign sponsored workshop: recommendation for respiratory care of children with spinal muscular atrophy type II and III. 13th February 2002, London, UK. *Neuromuscul. Disord.* 2003; 13 (2): 184–9.
9. Larsson E.L., Aaro S.I., Normelli H.C., Oberg B.E. Long-term follow-up of functioning after spinal surgery in patients with neuromuscular scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2005; 30 (19): 2145–52.

10. Lonstein J.E. Management of spinal deformity in spinal muscular atrophy. In: Merlini L., Granata C., Dubowitz V., eds. Current concepts in childhood spinal muscular atrophy. Wien: Springer; 1989: 165-72.
11. Rodillo E., Marini M.L., Heckmatt J.Z., Dubowitz V. Scoliosis in spinal muscular atrophy: review of 63 cases. *J. Child. Neurol.* 1989; 4 (2): 118-23. doi: 10.1177/088307388900400208.
12. Aprin H., Bowen J.R., MacEwen G.D., Hall J.E. Spine fusion in patients with spinal muscular atrophy. *J. Bone Joint Surg. Am.* 1982; 64 (8): 1179-87.
13. Chung S.Y., Wong Y.Q., Hui J.H. et al. Pulmonary function and scoliosis in children with spinal muscular atrophy types II and III. *J. Paediatr. Child Health.* 2003; 39 (9): 673-6.
14. Evans G.A., Drennan J.C., Russman B.S. Functional classification and orthopaedic management of spinal muscular atrophy. *J. Bone Joint Surg. Br.* 1981; 63B (4): 516-22.
15. Granata C., Cervellati S., Ballestrazzi A. et al. Spine surgery in spinal muscular atrophy: long term results. *Neuromuscul. Disord.* 1993; 3 (3): 207-15.
16. Granata C., Merlini L., Magni E. et al. Spinal muscular atrophy: natural history and orthopaedic treatment of scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976).* 1989; 14 (7): 760-2.
17. Merlini L., Granata C., Bonfiglioli S. et al. Scoliosis in spinal muscular atrophy: natural history and management. *Dev. Med. Child. Neurol.* 1989; 31 (4): 501-8.
18. Piasecki J.O., Mahinpuor S., Levine D.B. Long-term follow-up of spinal fusion in spinal muscular atrophy. *Clin. Orthop. Relat. Res.* 1996; 207: 44-54.
19. Riddick M.F., Winter R.B., Lutter L.D. Spinal deformities in patients with spinal muscular atrophy. *Spine (Phila Pa 1976).* 1982; 7 (5): 476-83.
20. Robinson D., Galasko C.S., Delaney C. et al. Scoliosis and lung function in spinal muscular atrophy. *Eur. Spine. J.* 1995; 4 (5): 268-73.
21. Brown J.C., Zeller J.L., Swank S.M. et al. Surgical and functional results of spine fusion in spinal muscular atrophy. *Spine (Phila Pa 1976).* 1989; 14 (7): 763-70.
22. Daher Y.H., Lonstein J.E., Winter R.B., Bradford D.S. Spinal surgery in spinal muscular atrophy. *J. Pediatr. Orthop.* 1985; 5 (4): 391-5.
23. Phillips D.P., Roye D.P., Farcy J.P. et al. Surgical treatment of scoliosis in spinal muscular atrophy population. *Spine (Phila Pa 1976).* 1990; 15 (9): 942-5.
24. Fuzak A., Raab W., Schuh A. et al. Natural course of scoliosis in proximal spinal muscular atrophy type II and IIIa: descriptive clinical study with retrospective data collection of 126 patients. *BMC Musculoskel. Disord.* 2013; 14: 283. doi: 10.1186/1471-2474-14-283.
25. Teli M., Elsebaie H., Biant L., Noordeen H. Neuromuscular scoliosis treated by segmental third-generation instrumented spinal fusion. *J. Spinal. Disord. Tech.* 2005; 18 (5): 430-8.
26. Herring J. A., Tachdjian M.O. Scoliosis. In: Tachdjian's pediatric orthopaedics. 2002: 214-16.
27. Chandran S., McCarthy J., Noonan K. et al. Early treatment of scoliosis with growing rods in children with severe spinal muscular atrophy: a preliminary report. *J. Pediatr. Orthop.* 2011; 31 (4): 450-4. doi: 10.1097/BPO.0b013e31821722b1.
28. McElroy M.J., Shaner A.C., Crawford T.O. et al. Growing rods for scoliosis in spinal muscular atrophy: structural effects, complications, and hospital stays. *Spine (Phila Pa 1976).* 2011; 36 (16): 1305-11. doi: 10.1097/BRS.0b013e3182194937.
29. Bridwell K.H., Baldus C., Iffrig T.M. et al. Process measures and patient/parent evaluation of surgical management of spinal deformities in patients with progressive flaccid neuromuscular scoliosis (Duchenne's muscular dystrophy and spinal muscular atrophy). *Spine (Phila Pa 1976).* 1999; 24 (13): 1300-9.
30. Бакланов А.Н., Колесов С.В., Шавырин И.А. Хирургическое лечение тяжелых нейромышечных сколиозов у пациентов, страдающих спинальной мышечной атрофией. *Хирургия позвоночника.* 2011; (3): 31-7. [Baklanov A.N., Kolesov S.V., Shavyrin I.A. Surgical treatment of severe neuromuscular scoliosis in patients with spinal muscular atrophy. *Khirurgiya pozvonochnika.* 2011, (3): 31-7 (in Russian)].
31. Bell D.F., Moseley C.F., Koreska J., Eng P. Unit rod segmental spinal instrumentation in the management of patients with progressive neuromuscular spinal deformity. *Spine (Phila Pa 1976).* 1989; 14: 1301-7.
32. Bentley G., Haddad F., Bull T.M., Seingry D. The treatment of scoliosis in muscular dystrophy using modified Luque and Harrington-Luque instrumentation. *J. Bone Joint Surg. Br.* 2001; 83 (1): 22-8.
33. Broom M.J., Banta J.V., Renshaw T.S. Spinal fusion augmented by luque-rod segmental instrumentation for neuromuscular scoliosis. *J. Bone Joint Surg. Am.* 1989; 71 (1): 32-44.
34. Furumasu J., Swank S.M., Brown J.C. et al. Functional activities in spinal muscular atrophy patients after spinal fusion. *Spine (Phila Pa 1976).* 1989; 14 (7): 771-5.
35. Hensinger R.N., MacEwen D.G. Spinal deformity associated with heritable neurological conditions: spinal muscular atrophy, Friedreich's ataxia, familial dysautonomia, and Charcot-Marie-Tooth disease. *J. Bone Joint. Surg. Am.* 1976; 58 (1): 13-24.
36. Modi H.N., Suh S.W., Hong J.Y. et al. Treatment and complications in flaccid neuromuscular scoliosis (Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy) with posterior-only pedicle screw instrumentation. *Eur. Spine. J.* 2010; 19 (3): 384-93. doi: 10.1007/s00586-009-1198-z.
37. Roso V., Bitu Sde O., Zanoteli E. et al. Surgical treatment of scoliosis in spinal muscular atrophy. *Arq. Neuropsiquiatr.* 2003; 61 (3A): 631-8.
38. Schwentker E.P., Gibson D.A. The orthopaedic aspects of spinal muscular atrophy. *J. Bone Joint. Surg. Am.* 1976; 58 (1): 32-8.
39. Thacker M., Hui J.H., Wong H.K. et al. Spinal fusion and instrumentation for paediatric neuromuscular scoliosis: retrospective review. *J. Orthop. Surg.* 2002; 10 (2): 144-51. doi: 10.1177/230949900201000207.
40. Cheuk D.K.L., Wong V., Wraige E. et al. Surgery for scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2015; (10): CD005375. doi: 10.1002/14651858.CD005375.pub4.
41. Wang C.H., Finkel R.S., Bertini E.S. et al. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J. Child Neurol.* 2007; 22 (8): 1027-49. doi: 10.1177/0883073807305788.
42. Fuzak A., Raab W., Schuh A. et al. Operative treatment of scoliosis in proximal spinal muscular atrophy: results of 41 patients. *Arch. Orthop. Trauma Surg.* 2012; 132 (12): 1697-706. doi: 10.1007/s00402-012-1610-8.
43. Lonstein J.E. Spine deformity due to cerebral palsy. In: Weinstein S.L., ed. The pediatric spine: principles and practice. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001: 797-808.
44. Zebala L.P., Bridwell K.H., Baldus C. et al. Minimum 5-year radiographic results of long scoliosis fusion in juvenile spinal muscular atrophy patients: major curve progression after instrumented fusion. *J. Pediatr. Orthop.* 2011; 31 (5): 480-8. doi: 10.1097/BPO.0b013e3182194937.
45. Kowalski T.J., Berbari E.F., Huddleston P.M. et al. The management and outcome of spinal implant infections: contemporary retrospective cohort study. *Clin. Infect. Dis.* 2007; 44 (7): 913-20. doi: 10.1086/512194.

46. Glotzbecker M.P., Gomez J.A., Miller P.E. et al. Management of spinal implants in acute pediatric surgical site infections: a multicenter study. *Spine Deform.* 2016; 4 (4): 277-82. doi: 10.1016/j.jspd.2016.02.001.
47. Kanayama M., Hashimoto T., Shigenobu K. et al. MRI-based decision making of implant removal in deep wound infection after instrumented lumbar fusion. *Clin. Spine Surg.* 2017; 30 (2): E99-E103. doi: 10.1097/BSD.0b013e3182aa4c72.
48. Camp J.F., Caudle R., Ashmun R.D., Rouch J. Immediate complications of Cotrel-Dubousset instrumentation to the sacro-pelvis. A clinical and biomechanical study. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1990; 15 (9): 932-41.
49. Dewald R.L. ed. *Spinal deformities: the comprehensive text*. Thieme; 2003.
50. Peelle M.W., Lenke L.G., Bridwell K.H., Sides B. Comparison of pelvic fixation techniques in neuromuscular spinal deformity correction: Galveston rod versus iliac and lumbosacral screws. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2006; 31 (20): 2392-8. doi: 10.1097/01.brs.0000238973.13294.16
51. Tsuchiya K., Bridwell K.H., Kuklo T.R. et al. Minimum 5-year analysis of L5-S1 fusion using sacropelvic fixation (bilateral S1 and iliac screws) for spinal deformity. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2006; 31 (3): 303-8. doi: 10.1097/01.brs.0000197193.81296.f1
52. Jain A., Kebaish K.M., Sponseller P.D. Sacral-alar-iliac fixation in pediatric deformity: radiographic outcomes and complications. *Spine Deform.* 2016; 4 (3): 225-9. doi: 10.1016/j.jspd.2015.11.005.

Сведения об авторах: Рябых С.О. — доктор мед. наук, рук. клиники патологии позвоночника и редких заболеваний РНИЦ «ВТО» им. акад. Г.А. Илизарова; Филатов Е.Ю. — аспирант РНИЦ «ВТО» им. акад. Г.А. Илизарова; Савин Д.М. — младший науч. сотр. лаборатории патологии осевого скелета и нейрохирургии, зав. травматолого-ортопедическим отделением №9 РНИЦ «ВТО» им. акад. Г.А. Илизарова; Очирова П.В. — младший науч. сотр. лаборатории патологии осевого скелета и нейрохирургии РНИЦ «ВТО» им. акад. Г.А. Илизарова; Рябых Т.В. — врач-педиатр приемного покоя РНИЦ «ВТО» им. акад. Г.А. Илизарова; Медведева С.Н. — врач-невролог приемного покоя РНИЦ «ВТО» им. акад. Г.А. Илизарова; Третьякова А.Н. — рук. детской анестезиологической службы РНИЦ «ВТО» им. акад. Г.А. Илизарова; Колесов С.В. — доктор мед. наук, профессор, зав. отделением патологии позвоночника НМИЦ ТО им. Н.Н. Приорова; Бакланов А.Н. — канд. мед. наук, рук. центра патологии позвоночника доктора А.Н. Бакланова; Шавырин И.А. — канд. мед. наук, врач-нейрохирург нейрохирургического отделения ННЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого; Артемьева С.В. — канд. мед. наук, зав. психоневрологическим отделением №2 обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева» РНИМУ им. Н.И. Пирогова.

Для контактов: Рябых Сергей Олегович E-mail: rso_@mail.ru.

Contact: Ryabikh Sergey O. — Dr. med. sci., Head of Spine Pathology Clinic, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics. E-mail: rso_@mail.ru.

ИНФОРМАЦИЯ

XI Всероссийский съезд травматологов-ортопедов

11–13 апреля 2018 г., Санкт-Петербург

Организатор

Общероссийская общественная организация
«Ассоциация травматологов-ортопедов России»

ТЕМАТИКА СЪЕЗДА:

- Хирургия тазобедренного сустава
- Лечение пациентов с переломами костей
- Вопросы спортивной травматологии и артроскопической хирургии
- Хирургия плечевого и локтевого суставов
- Хирургия кисти
- Онкопатология опорно-двигательной системы
- Хирургическая вертебрология
- Технологии регенеративной медицины в травматологии и ортопедии, костно-пластические реконструкции
- Травматолого-ортопедические аспекты проблемы остеопороза
- Травматология и ортопедия детского возраста
- Реабилитация при травмах и заболеваниях опорно-двигательной системы
- Организация травматолого-ортопедической помощи и вопросы подготовки кадров
- Новые технологии в травматологии и ортопедии
- Хирургия коленного сустава
- Хирургия стопы и голеностопного сустава.

Официальный сайт мероприятия www.atorcongress.ru