

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ТЯЖЕЛОГО ДЕКОМПЕНСИРОВАННОГО НЕЙРОМЫШЕЧНОГО СКОЛИОЗА У ПАЦИЕНТКИ СО СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИЕЙ II ТИПА

А.Н. Бакланов, А.Н. Шаболдин, Б.Ю. Барченко

Центр патологии позвоночника клиники ОАО «Медицина», Москва, РФ

Представлены результаты лечения пациентки 16 лет с грудопоясничным сколиозом IV степени на фоне спинальной мышечной атрофии II типа, которой было выполнено одноэтапное оперативное лечение дорсальным доступом: задний корригирующий двухстержневой транспедикулокорпоральный винтовой спондилодез C7–S1 с фиксацией подвздошных костей транспедикулярной системой. В результате проведенного хирургического вмешательства сформирован удовлетворительный баланс туловища, уменьшен перекос таза, улучшено качество жизни пациентки.

Ключевые слова: сверхтяжелый сколиоз, спинальная мышечная атрофия, сколиоз, оперативное лечение.

Surgical Treatment for Severe Decompensated Neuromuscular Scoliosis in Patient with Spinal Muscular Atrophy type II

A.N. Baklanov, A.N. Shaboldin, B.Yu. Barchenko

Medicina Clinic Spine Pathology Center, Moscow, Russia

Treatment results for 16 years old patient with grade 4 thoracolumbar scoliosis on the background of Type II spinal muscular atrophy are presented. One step surgical treatment via dorsal approach was performed: posterior corrective two-rodtranspedicular corporal screw C7 – S1 fusion with fixation of iliac bones by transpedicular system with bone autoplasty + osteomatrix. Surgical intervention resulted in the formation of satisfactory trunk balance, reduction of pelvic distortion and improvement of the patient's quality of life.

Key words: extremely severe scoliosis, spinal muscular atrophy, scoliosis, surgical treatment.

Одной из сложнейших проблем вертебрологии является хирургическое лечение тяжелых нейромышечных деформаций позвоночника на фоне спинальной мышечной атрофии (СМА). По данным литературы, распространенность тяжелой сколиотической деформации позвоночника у пациентов с СМА II типа, которая требует хирургической коррекции, составляет от 90 до 100% [1–4].

Больные с нейромышечными деформациями позвоночного столба на фоне СМА представляют сложную группу пациентов, нуждающихся в постоянном динамическом наблюдении в условиях специализированной, многопрофильной клиники [4]. Хирургическое лечение подобных деформаций в большинстве случаев представляет собой трудную задачу ввиду тяжелого соматического статуса пациентов, вследствие чего сопровождается разнообразными и многочисленными осложнениями, частота которых по-прежнему велика [5–8]. Однако, несмотря на высокие риски возникновения послеоперационных осложнений, без операции пациенты обречены на раннюю смерть от легочно-сердечной недостаточности, оперативное вмешательство имеет цель сохранить жизнь больного, и показания к нему должны рассматриваться как жизненные. Целью операции становится не столько исправление деформации позвоночника и связанного с нею косметическо-

го дефекта, сколько усиленная нормализация положения, и, следовательно, функции органов грудной и брюшной полости, поскольку грудная клетка, в силу укорочения деформированного позвоночного столба, ложится на гребни подвздошных костей, а реберная дуга заходит в полость большого таза [9–13]. Отсутствие своевременного оперативного лечения обуславливает впоследствии развитие грубейших сколиотических деформаций, сопровождающихся выраженным болевым синдромом, значительно снижающим качество жизни пациентов и способность их к самообслуживанию и, как следствие, приводит к целому ряду медико-социальных проблем пациента и его окружения [14, 15].

Приводим клиническое наблюдение пациентки с выраженной сколиотической деформацией позвоночника на фоне СМА II типа.

Пациентка Х., 16 лет, поступила в центр патологии позвоночника клиники ОАО «Медицина» с диагнозом: спинальная мышечная атрофия II типа, тяжелый, декомпенсированный комбинированный нейромышечный грудопоясничный сколиоз IV степени, ЗС тип по Lenke. Косой таз. Тип В Frankel. Килевидная деформация грудной клетки, множественные контрактуры крупных суставов. Функциональная кардиопатия. Хронический гастрит, пиелонефрит, холецистит. Эрозивный эзофагит. Функциональное расстройство желудка. Синдром ацетонемической рвоты. Халазия кардии. Хронический обструктивный бронхит.

Дыхательная недостаточность II ст., респираторный ацидоз. Хроническая железодефицитная анемия. Трахеостома.

Большая наблюдалась по месту жительства с момента рождения невропатологом, педиатром, генетиком, ортопедом. Раннее развитие ребенка соответствовало возрасту, однако с рождения имел место симптомокомплекс «вялого ребенка». В возрасте 9 мес поставлен диагноз: спинальная амиотрофия Верднига — Гоффмана (СМА тип II), диагноз подтвержден молекулярно-генетическим методом. У ребенка отмечались задержка физического развития, выраженная гипотрофия, недоразвитие костно-мышечной системы, обусловленное основным заболеванием. До 12 лет часто (4–5 раз в год) болела простудными заболеваниями и пневмонией. В возрасте 12 лет на фоне двустороннего гнойного эндобронхита и нарастающей дыхательной недостаточности по жизненным показаниям была наложена трахеостома. Длительно находилась в отделении реанимации на ИВЛ.

Психическое развитие соответствует возрасту, хорошо закончила школу, планирует получение высшего образования.

Деформация позвоночника выявлена в раннем возрасте; с целью профилактики получала многократные курсы консервативного лечения. Наибольшее прогрессирование наблюдалось в период интенсивного роста — с 12 до 14 лет. Неоднократно обращалась за помощью в ведущие российские и мировые клиники спинальной хирургии, где получила отказ по причине сверхтяжелого соматического статуса. К нам в Центр пациентка обратилась в возрасте 16 лет по собственной инициативе в тяжелом соматическом и ортопедическом состоянии.

При обследовании в стационаре отмечалась грубая декомпенсированная кифосколиотическая деформация грудно-поясничнокрестцового отдела позвоночника. Пациентка полностью зависела от посторонней помощи, сидела с дополнительной опорой не более 20–30 мин из-за выраженного болевого синдрома, голову не держала, передвигалась в инвалидном кресле с посторонней помощью. Постоянно пользуется неинвазивной ИВЛ и аппаратом «искусственный кашель».

При осмотре: треугольники талии асимметричны, туловище неправильной формы, укорочено за счет деформации позвоночного столба. Правое надплечье выше левого на 6 см. Соски отстоят от линии отвеса: левый на 7 см, правый на 14 см. Голова правильной формы, смещена влево от средней линии на 9 см. Грудная клетка деформирована в виде «кляя»; при осмотре со спины пологий реберный горб в поясничном

отделе слева и в грудном справа. В месте соприкосновения грудной клетки и таза справа выражена деформация ребер по форме крыла подвздошной кости, при осмотре лежа отмечается пигментация кожи в точке давления. Пупок смещен влево от линии отвеса на 9 см. Расстояние от мечевидного отростка до переднеподвздошной ости: справа 13 см, слева 20 см. Перекос таза вправо. При осмотре клинически визуализируется грубая левосторонняя сколиотическая деформация поясничного и правосторонняя грудного отделов позвоночника (рис. 1). Асимметрия углов лопаток, смещение межъягодичной складки от линии отвеса на 13 см. Пальпация остистых отростков безболезненна. Длина нижних конечностей одинаковая. Движения в суставах конечностей ограничены. Сгибательные контрактуры локтевых, коленных и тазобедренных суставов. Выраженная атрофия мышц конечностей. Отсутствие самостоятельных движений в нижних конечностях при полной сохранности болевой и тактильной чувствительности.

Деформация позвоночника умеренно мобильна, в положении сидя, лежа и при тракции происходит незначительная коррекция (рис. 2).

Неврологический статус: вялый верхний парапарез, вялая нижняя парапарезия. Нарушений функции тазовых органов не выявлено.

В клинике выполнены спондилограммы шейного, грудного и поясничного отделов позвоночника в двух проекциях в положении сидя, лежа и с тракцией. По данным спондилограмм определялась левосторонняя поясничная сколиотическая деформация до 165° по Cobb и правосторонняя сколиотическая дуга грудного отдела 135° по Cobb во фронтальной проекции с вершиной деформации на уровне тел позвонков L3 и Th5. Ротация тел позвонков на вершине деформации более 80° (*Raimondi's tables*) [14], перекос таза 35° (см. таблицу). По результатам МРТ позвоночного столба данных за стеноз позвоночного канала не получено, спинной мозг расположен соответственно деформации позвоночника.

Спирометрические показатели до операции: жизненная емкость легких (ЖЕЛ) 680 мл, т. е. 25% от нормы, средняя форсированная ЖЕЛ 523 мл, т. е. 28% от нормы, объем форсированного выдоха за 1-ю секунду (ОФВ₁) 532 мл, т. е. 27% от нормы, индекс Тиффно (ОФВ₁/ЖЕЛ) 78%. Полученные данные свидетельствуют о выраженном нарушении функции внешнего дыхания по рестриктивному типу.

Учитывая наличие грубой прогрессирующей сколиотической деформации позвоночника, быстрое ухудше-



Рис. 1. Внешний вид пациентки до оперативной коррекции сколиоза.

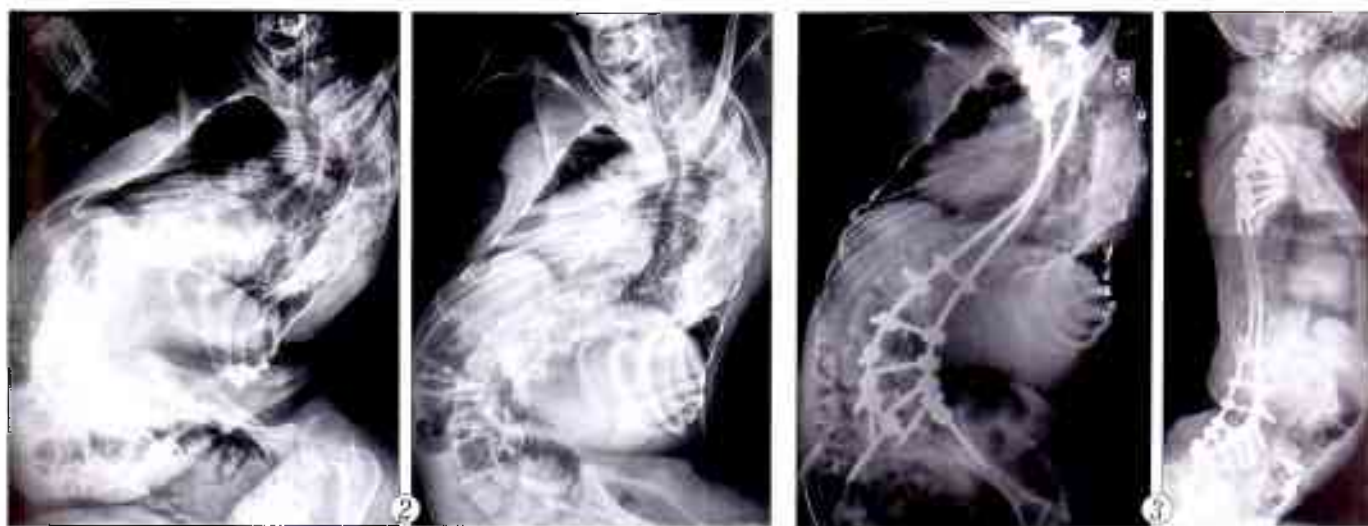


Рис. 2. Рентгенограммы позвоночника в прямой проекции в положении сидя (а), лежа (б) и с тракцией (в).

Рис. 3. Рентгенограммы позвоночника после оперативного лечения.

Отмечено устранение дисбаланса туловища, значительная коррекция деформации позвоночника, устранение перекоса таза.

ние соматического состояния, а также настроенность пациентки на оперативное лечение, несмотря на высокие риски возникновения послеоперационных осложнений, по жизненным показаниям было принято решение провести стабилизацию позвоночника с выполнением умеренной коррекции деформации в один этап с использованием нейрофизиологического мониторинга. Целью оперативного лечения было остановить дальнейшее прогрессирование деформации, восстановить фронтальный и сагиттальный баланс туловища и опорную функцию позвоночника.

Выполнено оперативное лечение: задний корригирующий двухстержневой транспедикулокорпоральный винтовой спондилодез C7–S1 с фиксацией подвздошных костей транспедикулярной системой. Ведение наркоза при оперативном вмешательстве осуществлялось без использования миорелаксантов.

Транспедикулярные винты установлены в точках Roy — Camille под контролем электронно-оптического преобразователя в тела позвонков C7, Th1, Th2 с двух сторон, Th3 слева, L2 слева, L3–L5, S1 с двух сторон. Фиксацию таза осуществляли при помощи винтов, установленных в крылья подвздошных костей. Выполнялась прямая электро-стимуляция винтов — данных за ирритацию с дурального мешка и корешков не получено. Впервые в России нами применена техника порекрестной установки стержней: установлен длинный титановый стержень с C7–Th5 слева до L3–S1 + подвздошная кость справа, выполнена умеренная по сегментной дистракция на опорные элементы металлоконструкции, затем установлен длинный титановый стержень с C7–Th4 справа до L2–S1 + подвздошная кость слева, проведена умеренная по сегментной дистракция. Использование данной техники установки стержней позволяет выполнить одномоментную коррекцию деформации на уровне верхнегрудного отдела и косога таза и получить хороший результат.

Продолжительность операции составила 4 ч 40 мин, интраоперационная кровопотеря — 1000 мл. Во время операции применялся метод интраоперационной реинфузии с использованием аппарата Cell Saver (Haemonetics 5), который позволил возместить кровопотерю. Больная пришла в сознание через 60 мин после операции, дыхание самостоятельное через трахеостому.

Коррекция сколиотической деформации в грудном отделе составила 19% (до 110° по Cobb), в поясничном — 52% (до 80° по Cobb), индекс послеоперационной коррекции для грудного отдела составил 166,7%, для поясничного — 116,4% (рис. 3). Восстановлена опорная функция позво-

Значения общего угла деформации по Cobb в различных положениях

Сколиотическая деформация	Сидя	Лежа	При тракционном тесте	Индекс мобильности, %
Грудная дуга	135°	120°	110°	81,5
Поясничная дуга	165°	117°	92°	55,8

Примечание. При значении «индекса мобильности», близком к 100% (70–100%), деформация не корригировалась при вытяжении и считалась ригидной. С уменьшением значения индекса мобильность деформации повышается.

ночника, у пациентки появилась возможность сидеть без дополнительной опоры. Осложнений со стороны работы внутренних органов и систем не отмечено. Пациентка в удовлетворительном состоянии выписана на 10-е сутки (рис. 4).



Рис. 4. Внешний вид пациентки после оперативной коррекции сколиоза.

В представленном наблюдении в отсутствии ортопедической помощи шло стремительное прогрессирование деформации позвоночника и ухудшение соматического состояния. Без оперативного лечения пациенты данной категории обречены на раннюю смерть от декомпенсации сердечно-сосудистой и дыхательной деятельности.

Результатом хирургической коррекции нейромышечного сколиоза стали коррекция деформации позвоночника; уменьшение выраженности болевого синдрома; восстановление правильного сагиттального и фронтального баланса туловища, облегчение передвижения в кресле-каталке; исправление формы и объема деформированной грудной клетки, улучшение функции внешнего дыхания; расширение возможности самообслуживания пациентки

Таким образом, своевременное оперативное лечение, помимо восстановления правильного сагиттального и фронтального баланса туловища, позволяет повысить качество жизни пациентам с нейромышечными деформациями позвоночника и улучшить социальную адаптацию.

ЛИТЕРАТУРА

1. Козлова С.И., Демикова Н.С. Последствия синдрома и медико-генетическое консультирование. М.: КМК, Авторская академия; 2007: 174-5.
2. Fujak 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): 1697-1706.
3. Fujak A., Kopschina C., Forst R. et al. Use of orthoses and orthopaedic technical devices in proximal spinal muscular atrophy. Results of survey in 194 SMA patients. Disabil. Rehabil. Assist. Technol. 2011; 6 (4): 305-11.
4. Gill I., Eagle M., Mehta J.S. et al. Correction of neuromuscular scoliosis in patients with preexisting respiratory failure. Spine (Phila Pa 1976). 2006; 31 (21): 2478-83.
5. Kotwicki T., Durmala J., Czubak J. Bracing for neuromuscular scoliosis: orthosis construction to improve the patient's function. Disabil. Rehabil. Assist. Technol. 2008; 3 (3): 161-9.
6. Masier D.L., Son-Hing J.P., Poe-Kochert C. et al. Risk factors for major complications after surgery for neuromuscular scoliosis. Spine (Phila Pa 1976). 2011; 36: 564-71.
7. Mercado E., Alman B., Wright J. Does spinal fusion influence quality of life in neuromuscular scoliosis? Spine (Phila Pa 1976). 2007; 32 (19 Suppl): S120-S125.
8. Modi H., Suh S., Song H. et al. Treatment of neuromuscular scoliosis with posterior-only pedicle screw fixation. J. Orthop. Surg. Res. 2008; 3: 23.
9. Mohamad F., Parent S., Pawelek J. et al. Perioperative complications after surgical correction in neuromuscular scoliosis. J. Pediatr. Orthop. 2007; 27 (4): 392-7.
10. Roso V., Bitu Sde O., Zanoteli E. et al. [Surgical treatment of scoliosis in spinal muscular atrophy]. Arq Neuropsiquiatr. 2003; 61 (3A): 631-8 [Article in Portuguese].
11. Sharma S., Wu C., Andersen T. et al. The incidence of complications in neuromuscular scoliosis surgery: a meta-analysis of the literature over the past 15 years. Eur. Spine J. 2013; 22 (6): 1230-49.
12. Sproule D.M., Montes J., Dunaway S. et al. Adiposity is increased among high-functioning, non-ambulatory patients with spinal muscular atrophy. Neuromuscular Disorders. 2010; 20 (7): 448-52.
13. Wang C.H., Finkel R.S., Bertini E.S. et al. Participants of the International Conference on SMA Standard of Care. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. J. Child Neurol. 2007; 22: 1027-49.
14. Бакланов А.Н., Колесов С.В., Шавырин И.А. Хирургическое лечение тяжелых нейромышечных сколиозов у пациентов, страдающих спинальной мышечной атрофией III типа (Kugelberger-Welander). Детская больница. 2011; 3: 31-7.
15. Колесов С.В., Кудряков С.А., Шавырин И.А., Шаболдин А.Н. Опыт хирургического лечения тяжелой сколиотической деформации позвоночника у больного со спинальной мышечной атрофией III типа (Kugelberger-Welander). Детская больница. 2014; 1: 37-40.

REFERENCES

1. Kozlova S.I., Demikova N.S. Hereditary syndromes and medical genetic consulting. Moscow: KMK, Avtorskaya akademiya; 2007: 174-5 (in Russian).
2. Fujak 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): 1697-1706.
3. Fujak A., Kopschina C., Forst R. et al. Use of orthoses and orthopaedic technical devices in proximal spinal muscular atrophy. Results of survey in 194 SMA patients. Disabil. Rehabil. Assist. Technol. 2011; 6 (4): 305-11.
4. Gill I., Eagle M., Mehta J.S. et al. Correction of neuromuscular scoliosis in patients with preexisting respiratory failure. Spine (Phila Pa 1976). 2006; 31 (21): 2478-83.
5. Kotwicki T., Durmala J., Czubak J. Bracing for neuromuscular scoliosis: orthosis construction to improve the patient's function. Disabil. Rehabil. Assist. Technol. 2008; 3 (3): 161-9.
6. Masier D.L., Son-Hing J.P., Poe-Kochert C. et al. Risk factors for major complications after surgery for neuromuscular scoliosis. Spine (Phila Pa 1976). 2011; 36: 564-71.
7. Mercado E., Alman B., Wright J. Does spinal fusion influence quality of life in neuromuscular scoliosis? Spine (Phila Pa 1976). 2007; 32 (19 Suppl): S120-S125.
8. Modi H., Suh S., Song H. et al. Treatment of neuromuscular scoliosis with posterior-only pedicle screw fixation. J. Orthop. Surg. Res. 2008; 3: 23.
9. Mohamad F., Parent S., Pawelek J. et al. Perioperative complications after surgical correction in neuromuscular scoliosis. J. Pediatr. Orthop. 2007; 27 (4): 392-7.
10. Roso V., Bitu Sde O., Zanoteli E. et al. [Surgical treatment of scoliosis in spinal muscular atrophy]. Arq Neuropsiquiatr. 2003; 61 (3A): 631-8 [Article in Portuguese].
11. Sharma S., Wu C., Andersen T. et al. The incidence of complications in neuromuscular scoliosis surgery: a meta-analysis of the literature over the past 15 years. Eur. Spine J. 2013; 22 (6): 1230-49.
12. Sproule D.M., Montes J., Dunaway S. et al. Adiposity is increased among high-functioning, non-ambulatory patients with spinal muscular atrophy. Neuromuscular Disorders. 2010; 20 (7): 448-52.
13. Wang C.H., Finkel R.S., Bertini E.S. et al. Participants of the International Conference on SMA Standard of Care. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. J. Child Neurol. 2007; 22: 1027-49.
14. 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).
15. Kolesov S.V., Kudryakov S.A., Shavyrin I.A., Shaboldin A.N. Surgical treatment of severe scoliotic spine deformity in a patient with type III spinal muscular atrophy (Kugelberger-Welander). Detskaya bol'nitsa. 2014; 1: 37-40 (in Russian).

Сведения об авторах: Бакланов А.Н. — канд. мед. наук, рук. Центра патологии позвоночника; Шаболдин А.Н. — канд. мед. наук, врач травматолог-ортопед Центра патологии позвоночника; Барченко Б.Ю. — врач травматолог-ортопед Центра патологии позвоночника.

Для контактов: Шаболдин Андрей Николаевич. E-mail: shaboldin1988@gmail.com.