

## ОЦЕНКА ВЛИЯНИЯ ГАЛО-ГРАВИТАЦИОННОЙ ТРАКЦИИ НА РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ТЯЖЕЛЫХ НЕЙРОМЫШЕЧНЫХ ДЕФОРМАЦИЙ (МУЛЬТИЦЕНТРОВОЕ РЕТРОСПЕКТИВНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ)

С.В. Колесов, А.Н. Бакланов, И.А. Шавырин, С.А. Кудряков, А.Н. Шаболдин, А.И. Казьмин

ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова» Минздрава России, Москва; Центр патологии позвоночника и нейрохирургии Городской больницы г. Салавата, Башкирия; ГБУЗ города Москвы «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы», Москва, РФ

*Проведена оценка влияния тракционной предоперационной подготовки на степень коррекции нейромышечных деформаций позвоночника. Проанализированы результаты лечения 50 пациентов с паралитическими деформациями, прооперированных в трех различных центрах. Пациенты были разделены на 2 сопоставимые группы по 25 человек. Пациентам 1-й группы проводили одноэтапное вмешательство: дорсальную коррекцию в условиях гало-тракции и остеотомию по Ponte на вершине деформации. Во 2-й группе осуществляли двухэтапную коррекцию: монтаж гало-кольца, постепенную гало-гравитационную тракцию в течение 12–14 дней с последующей дорсальной коррекцией и остеотомией по Ponte. В 1-й группе послеоперационная коррекция деформации составила 49%, во 2-й — 50%. Послеоперационный период более благоприятно протекал у пациентов 2-й группы. Таким образом, в ходе исследования не выявлено влияния тракционной подготовки на степень коррекции деформации.*

**Ключевые слова:** нейромышечный сколиоз, гало-гравитационная тракция, оперативное лечение, коррекция деформации.

### *Evaluation of the Influence of Halo-Gravity Traction upon the Results of Severe Neuromuscular Deformity Treatment*

S.V. Kolesov, A.N. Baklanov, A.I. Shavyrin, S.A. Kudryakov, A.N. Shabol'din, A.I. Kaz'min

N.N. Priorov Central Institute of Traumatology and Orthopaedics, Moscow; Center of Spine and Neurosurgery, Salavat; Scientific Practical Center of Specialized Medical Care to Children named after V.F. Voino-Yasenetskiy, Moscow, Russia.

*Evaluation of the effect of traction preoperative preparation on the degree of neuromuscular spinal deformity correction was performed. Treatment results for 50 patients with paralytic deformities operated on in 3 different clinics were analyzed. The patients were divided in 2 comparable groups, 25 patients in each group. In group 1 one-step intervention, i.e. dorsal correction under halo-traction and Ponte osteotomy was performed. In group 2 two-step correction, i.e. 12-14 days gradual halo-gravity traction followed by dorsal correction and Ponte osteotomy. Postoperative deformity correction made up 49 and 50% in the 1<sup>st</sup> and 2<sup>nd</sup> groups, respectively. In patients from the 2<sup>nd</sup> group the postoperative period was smoother. Thus, the study did not detect any influence of traction preparation on the degree of the deformity correction.*

**Key words:** neuromuscular scoliosis, halo-gravity traction, surgical treatment, deformity correction.

**Введение.** Нейромышечный сколиоз характеризуется деформацией на фоне заболеваний, связанных с расстройством проведения нервного импульса по нервному волокну, либо обусловлен нарушением нейромышечной передачи [1–4]. Различают нейропатические заболевания, при которых происходит поражении верхнего или нижнего мотонейрона, и миопатические заболевания, которые возникают вследствие поражения центральной (мотонейроны спинного мозга) или периферической нервной системы. К нейропатическим деформациям, при которых происходит поражение верхнего (1-го) мотонейрона, относятся сколиозы на фоне сирингомиелии, позвоночно-мозжечковой

дегенерации (болезнь Фридрейха, болезнь Шарко — Мари — Тута), детского церебрального паралича (ДЦП), а также деформации, возникающие при опухолях ЦНС; деформации, появляющиеся при поражении нижнего (2-го) мотонейрона на фоне спинальной мышечной атрофии (СМА), при вирусных миелитах, полиомиелите, менингомиелорадикулоцеле [5]. Миопатические деформации могут наблюдаться при мышечных дистрофиях, миастениях, врожденной гипотонии, дистрофической миотонии, артрогрипозе.

Распространенность сколиоза среди пациентов с нейромышечными заболеваниями, по данным различных авторов, составляет от 15 до 50% [6, 7].

Отличительными особенностями деформации позвоночника при подобных заболеваниях является ранний дебют, наличие перекоса таза, выраженная декомпенсация статодинамического баланса туловища, а также продолженная прогрессия деформации позвоночника и грудной клетки после окончания костного роста и толерантность к консервативным методам лечения [7, 8].

В отсутствие своевременного лечения нейромышечного сколиоза развиваются боли в спине, нарушение баланса туловища при сидении, что в свою очередь значительно снижает качество жизни пациентов и способность их к самообслуживанию [9–11]. У больных с запущенным паралитическим сколиозом нижние ребра вогнутой стороны деформации соприкасаются с крылом подвздошной кости, что вызывает выраженный дискомфорт при сидении.

Характерным признаком нейромышечных деформаций является перекос таза, который сопровождается декомпенсацией симметрии туловища (фронтальным дисбалансом) и провоцирует образование пролежня в области седалищного бугра у сидячих пациентов. Больные часто истощены, паравerteбральная мускулатура у них развита слабо, снижена минеральная плотность костной ткани. Пациенты имеют проблемы с потреблением и усваиванием пищи. У них отмечают снижение показателей функции внешнего дыхания вследствие слабости дыхательных мышц и деформаций грудной клетки. Эта группа пациентов в большей степени подвержена присоединению или обострениям имеющейся урологической инфекции. Своевременная ортопедическая оперативная помощь при нейромышечной деформации позволяет отсрочить наступление декомпенсации функции сердечно-сосудистой и легочной системы организма, восстановить опорную функцию позвоночного столба [12–14]. Применение современного дорсального инструментария в сочетании с отработанной ламинарной фиксацией по методике Luque способствует снижению риска послеоперационных осложнений [14–21].

Предоперационная подготовка с помощью гало-тракции является безопасным, хорошо переносимым и эффективным методом при многоэтапном оперативном лечении тяжелых идиопатических деформаций позвоночника. Однако вопрос об эффективности и целесообразности предоперационной гало-тракции при лечении паралитических деформаций позвоночника окончательно не решен.

Цель исследования: оценить влияния тракционной предоперационной подготовки на степень коррекции нейромышечных деформаций позвоночника.

#### ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ

Было проведено ретроспективное исследование, основанное на опыте хирургического лечения 50 пациентов с паралитическими деформациями позвоночника различной этиологии, проопериро-

ванных в трех центрах: в отделении патологии позвоночника ЦИТО, Научно-практическом центре специализированной медицинской помощи детям (Москва) и в центре патологии позвоночника и нейрохирургии (г. Салават) за период с 2007 по 2015 г. Пациенты были прооперированы тремя хирургами, имеющими одинаковый опыт в лечении данной патологии.

Все пациенты предъявляли жалобы на выраженную деформацию позвоночника, невозможность ровно сидеть в кресле-каталке, сильные боли в спине, низкое качество жизни. У всех пациентов, страдающих нейромышечными заболеваниями, сколиоз выявился в раннем возрасте около 3 лет. Наибольшее прогрессирование деформации позвоночника наблюдалось в период активного роста 12–14 лет. Характеристика деформации: односторонняя протяженная основная дуга искривления с вовлечением грудного и поясничного отделов. Угол деформации колебался от  $88^\circ$  до  $136^\circ$ . У всех пациентов сколиозы являлись мобильными: при тракционном тесте коррекция деформации в пределах 30–40% была достигнута у 45 пациентов, свыше 40% — у 5. Перекос таза во фронтальной плоскости более  $15^\circ$  выявлен у 45 (90%) пациентов, и составил  $32^\circ$  в среднем.

Слепым методом пациенты были разделены на две равные группы по 25 человек.

Первую группу составили пациенты с паралитическими деформациями позвоночника на фоне СМА (10 человек), ДЦП (5), дистрофической миопатии (6), болезни Фридрейха (4). Мужчин было 10, женщин — 15. Средний возраст составил 16 лет, угол сколиотической деформации варьировал от  $88^\circ$  до  $136^\circ$  (в среднем  $107 \pm 5^\circ$ ). При выполнении тракционного теста сколиотическая дуга корригировалась до  $75 \pm 5^\circ$  ( $p < 0,05$ ).

Во 2-й группе было 10 пациентов с СМА, 5 — с ДЦП, 9 — с дистрофической миопатией и 1 — с болезнью Фридрейха. Мужчин было 9, женщин — 16. Средний возраст составил 18 лет, угол сколиотической деформации варьировал от  $90^\circ$  до  $130^\circ$  (в среднем  $105 \pm 5^\circ$ ). При выполнении тракционного теста сколиотическая дуга корригировалась до  $73 \pm 5^\circ$  ( $p < 0,05$ ).

Предоперационное обследование и планирование операции на позвоночнике при нейромышечной сколиозе требует мультидисциплинарного подхода.

Всем пациентам проведено обследование, включавшее в себя клиническую оценку ортопедического и неврологического статуса, лучевые методы исследования (рентгенография в стандартных проекциях, тракционный тест, КТ, МРТ позвоночника). Из функциональных методов исследования применяли спирографию, ЭМГ мышц конечностей и диафрагмы. Также проводилось исследование минеральной плотности костной ткани и метаболизма  $\text{Ca}^{2+}$ . Остеопороз, выявленный у большинства (90%) пациентов, требовал назначения кальцийсодержащих препаратов (кальций  $\text{D}_3$ , кальцецин) на срок

до 6 мес, затем 1 мес перерыв, в этот промежуток — диета, богатая солями кальция, под контролем содержания ионизированного кальция крови, денситометрии.

Качество жизни оценивали с помощью опросников SRS-22, SF-36, визуальной аналоговой шкалы (ВАШ). Тестирование проводилось через 3, 6 мес и через 1,5 года после операции.

Клинически проводилась оценка антропометрических показателей, наклона головы, высоты плеч, перекоса таза, общего баланса тела, деформации позвоночника и грудной клетки; оценивали анамнестические данные: течение беременности и родов, наследственность; особенности общего развития ребенка; наличие оперированных и неоперированных сопутствующих пороков развития; применяемое ортопедическое лечение до поступления в стационар.

По рентгенограммам оценивали фронтальный, сагиттальный баланс, определяли угол сколиотической и кифотической деформации по Cobb (по линиям, проведенным между верхней замыкательной пластиной вышележащего позвонка и нижней замыкательной пластиной нижележащего). На рентгенограмме поясничного отдела с захватом гребней подвздошных костей определяли угол наклона таза (по углу, образованному линией, проходящей через верхние точки гребней подвздошных костей, и горизонтальной линией). Для оценки тяжести сколиоза использовали классификацию В.Д. Чаклина (1965). У всех (100%) пациентов диагностировали IV степень сколиотической деформации. На основании данных КТ и МРТ позвоночника оценивали состояние мягкотканых и костных структур, исключали возможные аномалии развития позвоночника и спинного мозга. По данным КТ высчитывали ротацию тел позвонков до и после операции.

Для оценки функционального состояния легких, определения степени рестриктивного и obstructивного дефицита выполняли спирометрию. Оценивали следующие параметры дыхательной функции: ЖЕЛ (максимальный объем, который можно вдохнуть после максимально глубокого выдоха); ФЖЕЛ (форсированная жизненная емкость легких); ОФВ<sub>1</sub> (объем форсированного выдоха за первую секунду); отношение ОФВ<sub>1</sub>/ЖЕЛ (индекс Тиффно), максимальную вентиляцию легких.

Перед операцией средняя ЖЕЛ составила 1,38 л (37% от должного), ФЖЕЛ — 1,26 л (36% от должного), ОФВ<sub>1</sub> — 0,85 л (40% от должного), а индекс Тиффно 75%. По данным спирографии преобладали резкие и значительные рестриктивные нарушения, характеризующиеся снижением ЖЕЛ <40%, МВЛ <35%. Данные нарушения отмечены у 40 (80%) пациентов, 10 пациентов имели умеренные нарушения показателей внешнего дыхания (ЖЕЛ >40%, МВЛ >35%).

Электронеиомиографию (глобальная, локальная и стимуляционная; ЭНМГ-система Viking-IV) применяли с целью объективизации до- и послеоперационного неврологического статуса.

### Оперативная техника

Пациентам 1-й группы проводили одноэтапное вмешательство: дорсальную коррекцию в условиях гало-тракции и остеотомию по Ponte на вершине деформации.

В условиях интраоперационной гало-тракции после субпериостального скелетирования паравертебральных мышц выполняли дорсальную коррекцию и фиксацию позвоночника гибридной металлоконструкцией на уровне Th2–S1 с фиксацией таза. Осуществляли заднюю мобилизацию позвоночника: многоуровневую остеотомию по Ponte (резекция остистых, суставных отростков, корригирующая ламинотомия, иссечение желтой связки). В верхнем и нижнем полюсе металлоконструкции использовали транспедикулярные винты, при наличии перекоса таза более 15° во фронтальной плоскости устанавливали винты в подвздошные кости таза. Вершину деформации фиксировали субламинарными серкляжами. После коррекции и окончательной фиксации выполняли декортикацию задних элементов, задний спондилодез аутокостью.

Пациентам 2-й группы проводили двухэтапную коррекцию: монтаж гало-кольца, постепенную гало-гравитационную тракцию в течение 12–14 дней в кресле-каталке с последующей дорсальной коррекцией и остеотомией по Ponte. Гало-гравитационная тракция имеет ряд преимуществ в сравнении с другими методами тракционной подготовки. Данный метод не ограничивает мобильность пациента и обеспечивает свободное перемещение. При этом метод достаточно безопасен и имеет наименьшее количество осложнений в отличие гало-фemorального и гало-пельвик вытяжения [22]. Первым этапом под наркозом накладывали гало-кольцо. На следующие сутки после его наложения пациенты садились в оборудованное дугой для вытяжения кресло. Гало-кольцо соединялось с дугой через демпферные пружины, при этом эффект вытяжения реализовывался под собственным весом пациента. Дуга имеет фиксаторы для увеличения высоты ее положения, что позволяет регулировать степень вытяжения. Силу вытяжения регулировали при помощи динамометра. В первые сутки тракция составляла 30% от массы тела пациента, в дальнейшем при адаптации к тракционному воздействию силу вытяжения увеличивали до 60%. Начиная с первого дня, постепенно увеличивали как силу вытяжения, так и время воздействия. Продолжительность вытяжения в 1-й день составляла 1–2 ч и постепенно достигала 6–8 ч в сутки. Во время тракционной подготовки пациенты активно занимались дыхательной гимнастикой, тем самым увеличивали нагрузку на дыхательный мышечный аппарат, что способствовало укреплению дыхательных мышц, уменьшению числа вспомогательных мышц, участвующих в дыхательных движениях, координации мышц при вдохе и выдохе, обеспечивая лучшую вентиляцию легких. Дыхательные упражнения вносят регулярные «помехи» в работу механорецепторов. Они навязыва-

ют дыхательному центру определенным ритм работы и таким образом влияют на газообмен в легких и перенос газов кровью. В результате заинтересованные мозговые структуры переходят на более экономичный ритм, уменьшается число нервных клеток, участвующих в регуляции дыхания, и улучшается сама регуляция. Кроме того, изменяются импульсы, идущие от хеморецепторов мышц и легких, они становятся более ритмичными. Такая размеренная импульсация действует благоприятно на всю нервную систему, что в свою очередь благотворно влияет на весь организм. Эффективное и достаточное внешнее дыхание особенно важно у пациентов с нервно-мышечной патологией, у которых преимущественно отмечается поражение дыхательной мускулатуры и сердечной мышцы, приводящее к явной или скрытой дыхательной и сердечной недостаточности, гипоксии [23].

Вторым этапом выполняли дорсальную коррекцию и фиксацию позвоночника с корригирующей остеотомией по методике Ponte по аналогии с 1-й группой пациентов.

Учитывая протяженность сколиотической дуги, значительную ротацию позвонков, относительную мобильность, наличие перекоса таза, при проведении коррекции и фиксации нейромышечных деформаций мы использовали только дорсальные методики хирургического лечения с фиксацией таза. Проксимальную фиксацию осуществляли с Th2 или Th3, дистальную — до S1 с проведением винтов в крылья подвздошных костей. Для фиксации позвоночника у 10 (20%) пациентов применяли только винтовые конструкции, при сверхтяжелых деформациях ( $>120^\circ$  и выраженной ротации позвонков на вершине деформации  $>60^\circ$ ) у 40 (80%) пациентов — комбинированные конструкции (транспедикулярные винты, проволоочные серкляжи). Важным являлись многоуровневая фиксация с установкой большого числа опорных элементов (желательно фиксировать каждый сегмент сколиотической

дуги) с опорной площадкой «крестец–таз», а также задняя мобилизация позвоночника с использованием остеотомии Ponte в сочетании с выполнением заднего костно-пластического спондилодеза [24, 25]. Выполнение остеотомии по методике Ponte позволяет отказаться от проведения переднего релиза пациентам со сниженной дыхательной функцией, что снижает риск послеоперационных осложнений. Многоуровневая фиксация обеспечивала равномерное распределение нагрузки на опорные элементы позвоночника (в которых зачастую отмечалась остеопения) и в условиях неполноценной паравертебральной мускулатуры позволяла надежно удерживать позвоночный столб.

Обработку данных и статистический анализ проводили при помощи программного обеспечения MATLAB и StatSoft STATISTICA 8.0. Для определения статистической значимости использовали тест Краскела — Уоллиса и *U*-тест Манна — Уитни. Критический уровень статистической значимости был принят равным 0,05.

#### РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

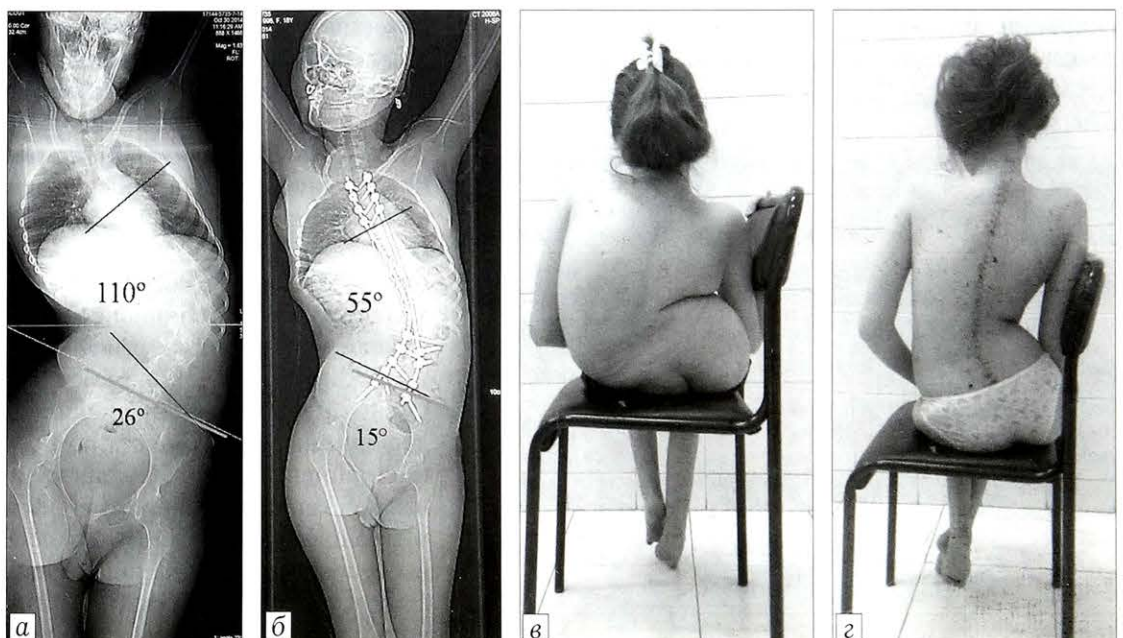
В 1-й группе продолжительность операции составила  $390 \pm 15$  мин, интраоперационная кровопотеря — 1300 мл, во 2-й —  $360 \pm 15$  мин и 1000 мл соответственно.

Сроки наблюдения после операции составили от 12 мес до 5 лет (в среднем 3 года).

В результате одноэтапного оперативного лечения угол сколиотической деформации по Cobb составил  $51 \pm 5^\circ$ , т.е. коррекция составила 49%. Перекос таза уменьшен на 50% (в среднем до  $13^\circ$ ; рис. 1). При двухэтапном лечении степень послеоперационной коррекции деформации составила 50% (в среднем  $53^\circ$ ), перекос таза уменьшен на 51% (в среднем до  $12^\circ$ ; рис. 2).

Оценка функции внешнего дыхания проводилась в сроки от 12 до 36 мес после операции сколиоза. Основные показатели (ЖЕЛ, МВЛ) увеличились

**Рис. 1.** Рентгенограммы позвоночника (а, б) и внешний вид (в, г) пациентки 1-й группы до (а, в) и после (б, г) оперативной коррекции сколиоза.



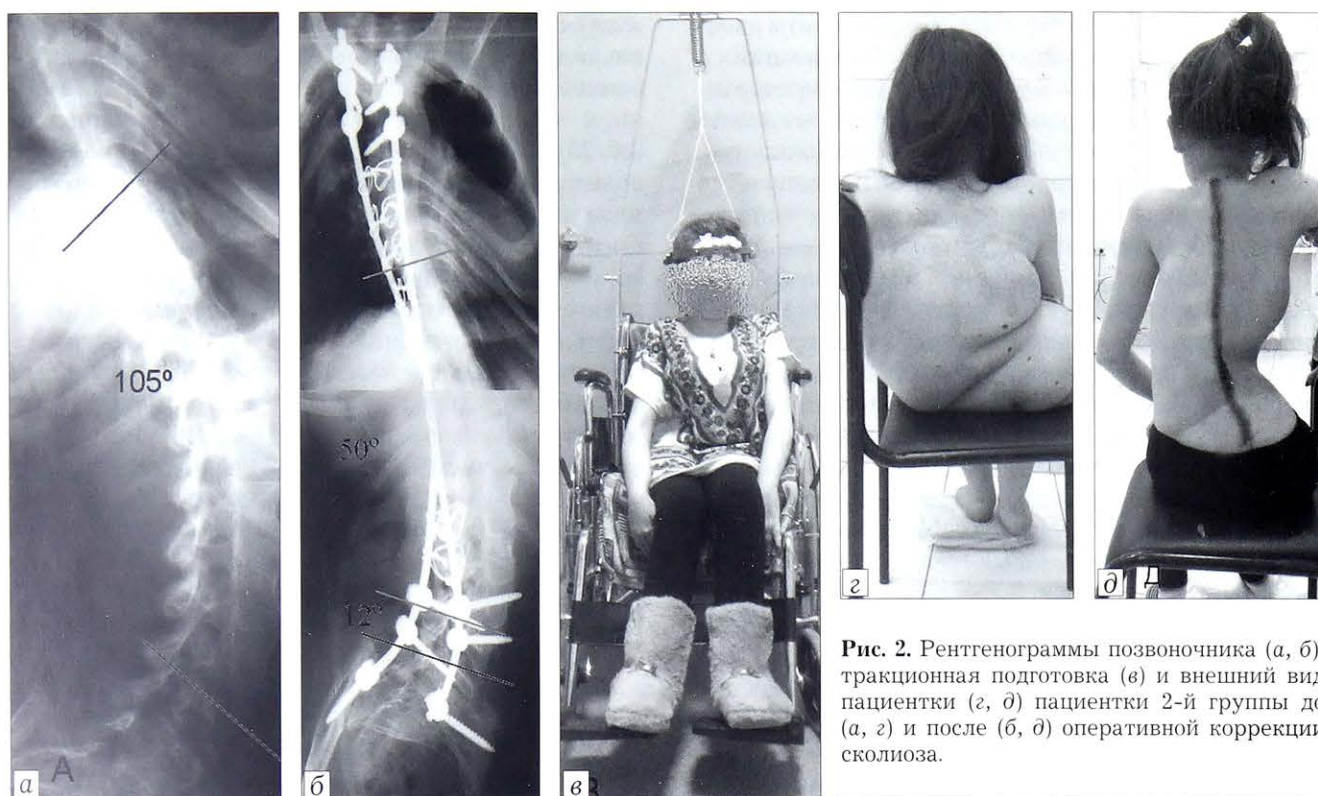


Рис. 2. Рентгенограммы позвоночника (а, б), тракционная подготовка (в) и внешний вид пациентки (г, д) пациентки 2-й группы до (а, г) и после (б, д) оперативной коррекции сколиоза.

в среднем на 35% (от 20 до 65%), средняя послеоперационная ЖЕЛ составила 2,12 л (57% от должного), ФЖЕЛ — 1,96 л (56% от должного).

Проведенное анкетирование в сроки более 12 мес. после вмешательства (см. таблицу) показало удовлетворенность результатами лечения за счет улучшения социальной адаптации и самооценки пациентов: вдвое улучшились показатели физического и психического здоровья, пациенты стали лучше переносить физические нагрузки и справляться с жизненными стрессами, также было отмечено улучшение внешнего вида пациента после операции и, наконец, снижение выраженности болевого синдрома и улучшение функции дыхания. Высокая степень удовлетворенности результатом операции остается неизменной в течение всего периода послеоперационного наблюдения у всех пациентов. Результаты тестирования по опросникам SRS-22, SF-36 и ВАШ

Опросник	До операции		После операции	
	1-я группа	2-я группа	1-я группа	2-я группа
SRS-22				
Боль	2,4	2,4	4,0*	4,7*
Внешний вид	2,0	2,2	4,6*	4,8*
Функциональная активность	2,2	2,2	4,2*	4,4*
Психическое здоровье	3,0	3,0	4,4*	4,4*
SF-36				
Физическое здоровье	35,2	34,9	63,5*	65,2*
Психическое здоровье	51,5	51,7	84,3*	84,7*
ВАШ	9,4	9,3	2,2*	2,1*

\* $p < 0,05$

циентов. Согласие на оперативное вмешательство на тех же условиях через 12 мес дали бы подавляющее большинство (90%) опрошенных.

Оценке влияния гало-гравитационной тракции на результат оперативной коррекции деформации при нейромышечных сколиозах посвящен ряд исследований. К. Seller и соавт. [26] проанализировали 2 группы больных с тяжелыми нейромышечными деформациями позвоночника. В 1-й группе ( $n=8$ ) предоперационная гало-тракция проводилась, во 2-й ( $n=17$ ) — нет. Коррекция сколиотической деформации по Cobb в 1-й группе составила 59%, во 2-й — 57%. Авторы пришли к заключению, что в отсутствие особых показаний к гало-тракции ее не следует применять в качестве стандартной процедуры при лечении нервно-мышечных деформаций, так как полученная разница степени послеоперационной коррекции деформации в двух группах статистически незначима ( $p=0,19$ ) [26].

К. Watanabe и соавт. [27] считают, что гало-гравитационная тракция может быть эффективной в качестве предоперационной подготовки у пациентов с тяжелым нейромышечным сколиозом ( $\geq 100^\circ$  по Cobb). Однако в своей работе они не указывают количество дней тракционной подготовки и не описывают методику хирургического лечения.

S. Flierl и соавт. [28] отметили, что предоперационная гало-тракция увеличивает мобильность деформации, позволяет подготовить позвоночник пациента к последующему корригирующему воздействию, уменьшает вероятность послеоперационных неврологических осложнений за счет постепенного вытяжения мышечных и нервных структур, снижает риск развития ишемии спинного мозга и его перерастяжения. Авторы пришли

к заключению, что предоперационная гало-тракция не влияет на результат послеоперационной коррекции и не может быть рекомендована при лечении паралитических деформаций позвоночника [28].

Полученные в ходе настоящего исследования результаты в целом согласуются с данными, полученными другими исследователями. Мы считаем, что предоперационную гало-гравитационную тракцию следует проводить только при тяжелых и сверхтяжелых деформациях, где угол сколиотической деформации составляет более 100° по Cobb. При этом хотелось бы отметить, что помимо мобилизации позвоночника гало-гравитационная тракция позволяет постепенно адаптироваться органам грудной клетки к новым условиям. Ранний послеоперационный период у пациентов 2-й группы протекал благоприятней — требовалось меньшее количество реанимационных койко-дней (в среднем 1,5 койко-дня против 2,25 койко-дня в 1-й группе). Болевой синдром в области послеоперационной раны был менее выражен, что позволило активизировать пациентов 2-й группы на 2-е-3-и сутки и являлось основным мероприятием по профилактике и борьбе с осложнениями со стороны органов дыхания. Также в 1-й группе отмечено большее количество послеоперационных нарушений со стороны желудочно-кишечного тракта (в среднем вдвое чаще встречались явления гастростаза и дискинезии желчевыводящих путей). Причиной этого, по-видимому, является резкое одновременное изменение относительного положения органов брюшной полости и диафрагмы, что обуславливает формирование комплекса висцеро-висцеральных рефлексов с нарушением функции желудка и кишечника.

**Заключение.** Проведенная работа является первым российским мультицентровым исследованием, посвященным оценке результатов лечения сложной и редкой категории пациентов с нейромышечными сколиозами. На сопоставимых группах пациентов с тяжелыми мобильными деформациями показано, что предоперационная гало-гравитационная тракция не влияет на степень послеоперационной коррекции деформации позвоночника. Данный вид предоперационной подготовки может быть рекомендован в лечении пациентов, у которых угол сколиотической деформации превышает 100° по Cobb.

#### ЛИТЕРАТУРА [ REFERENCES ]

1. Козлова С.И., Демикова Н. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. М.: «КМК, Авторская академия»; 2007: 174–5 [Kozlova S.I., Demikova N. Hereditary syndromes and medical-genetic consulting. Moscow: "KMK, Avtorskaya akademiya"; 2007: 174-5 (in Russian)].
2. Baumbach-Reardon L., Sacharow S., Ahearn M.E. Spinal muscular atrophy, X-linked infantile. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993.
3. Бакланов А.Н., Колесов С.В., Шавырин И.А. Оперативное лечение нейромышечного сколиоза. Травматология и ортопедия России. 2013; 2 (61): 72–7 [Baklanov A.N., Kolesov S.V., Shavyrin I.A. Surgical treatment of neuromuscular scoliosis. Geniy ortopedii. 2013; 2 (61): 72-7 (in Russian)].
4. Lonstein J. Neuromuscular spinal deformity. In: Weinstein S. The pediatric spine – principles and practice. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. 2001: 789–96.
5. Berven S., Bradford D. Neuromuscular scoliosis: causes of deformity and principles for evaluation and management. Semin. Neurol. 2002; 22 (2): 167–78.
6. Seller K., Haas S., Raab P., Krauspe R., Wild A. Preoperative halo traction in severe paralytic scoliosis. Z. Orthop. Ihre Grenzgeb. 2005; 143 (5): 539–43 (in German).
7. Sarwark J., Sarwahi V. New strategies and decision making in the management of neuromuscular scoliosis. Orthop. Clin. N. Am. 2008; 38: 485–95.
8. Barsdorf A.I., Sproule D.M., Kaufmann P. Scoliosis surgery in children with neuromuscular disease: findings from the US National Inpatient Sample, 1997 to 2003. Arch. Neurol. 2010; 67 (2): 231–5.
9. Keeler K.A., Lenke L.G., Good C.R., Bridwell K.H., Sides B., Luhmann S.J. Spinal fusion for spastic neuromuscular scoliosis: is anterior releasing necessary when intraoperative halo-femoral traction is used. Spine (Phila Pa 1976). 2010; 35 (10): E427–33.
10. Fujak A., Kopschina C., Gras F., Forst R., Forst J. Contractures of the lower extremities in spinal muscular atrophy type II. Descriptive clinical study with retrospective data collection. Ortop. Traumatol. Rehabil. 2011; 13 (1): 27–36.
11. Prior T.W., Snyder P.J., Rink B.D., Pearl D.K., Pyatt R.E., Mihal D.C. et al. Newborn and carrier screening for spinal muscular atrophy. Am. J. Med. Genet. A. 2010; 152A (7): 1608–16.
12. Master D.L., Son-Hing J.P., Poe-Kochert C., Armstrong D.G., Thompson G.H. Risk factors for major neuromuscular scoliosis. Spine (Phila Pa 1976). 2011; 36 (7): 564–71.
13. Fujak A., Raab W., Schuh A., Krieb A., Forst R., Forst J. Operative treatment of scoliosis in proximal spinal muscular atrophy: results of 41 patients. Arch. Orthop. Trauma Surg. 2012; 132 (12): 1697–706.
14. Arun R., Srinivas S., Mehdian S.M. Scoliosis in Duchenne's muscular dystrophy: a changing trend in surgical management: a historical surgical outcome study comparing sublaminar, hybrid and pedicle screw instrumentation systems. Eur. Spine J. 2010; 19 (3): 376–83.
15. Modi H.N., Suh S.W., Hong J.Y., Cho J.W., Park J.H., Yang J.H. 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.
16. Brown C.A., Lenke L.G., Bridwell K.H., Geideman W.M., Hasan S.A., Blanke K. Complications of pediatric thoracolumbar and lumbar pedicle screws. Spine (Phila Pa 1976). 1998; 23: 1566–71.
17. 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: 32–44.
18. Mangone M., Raimondi P., Paoloni M., Pellanera S., Di Michele A., Di Renzo S. et al. Vertebral rotation in adolescent idiopathic scoliosis calculated by radiograph and back surface analysis based methods: correlation between the Raimondi method and rasterstereography. Eur. Spine J. 2013; 22 (2): 367–71.
19. Greggi T., Lolli F., Di Silvestre M., Martikos K., Vommaro F., Maredi E. et al. Surgical treatment of neuromuscular scoliosis: current techniques. Stud. Health Technol. Inform. 2012; 176: 315–8.

20. Suk S.-I., Kim J.H., Kim W.J., Lee S.M., Chung E.R., Nah K.H. Posterior vertebral column resection for severe spinal deformities. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2002; 27: 2374–82.
21. Piazzolla A., Solarino G., De Giorgi S., Mori C.M., Moretti L., De Giorgi G. Cotrel-Dubousset instrumentation in neuromuscular scoliosis. *Eur. Spine J.* 2011; 20 (Suppl 1): S75–84.
22. Rinella A., Lenke L., Whitaker C., Kim Y., Park S.S., Peelle M., Edwards C. 2nd, Bridwell K. Perioperativ halo-gravity traction in the treatment of severe scoliosis and kyphosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2005; 30: 475–82.
23. Marques T.B., Neves J.C., Portes L.A., Salge J.M., Zanoteli E., Reed U.C.J. Air stacking: effects on pulmonary function in patients with spinal muscular atrophy and in patients with congenital muscular dystrophy. *Bras. Pneumol.* 2014; 40 (5): 528–34.
24. Phillips J., Gutheil J., Knapp D. Iliac screw fixation in neuromuscular scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2007; 32 (14): 1566–70.
25. Phillips J.H., Knapp D.R.Jr, Herrera-Soto J. Mortality and morbidity in early onset scoliosis surgery. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2013; 38 (4): 324–7.
26. Sella K., Haas S., Raab P., Krauspe R., Wild A. Preoperative halo-traction in severe paralytic scoliosis. *Z. Orthop. Ihre Grenzgeb.* 2005; 143: 539–43.
27. Watanabe K., Lenke L.G., Bridwell K.H., Kim Y.J., Hensley M., Koester L. Efficacy of perioperative halo-gravity traction for treatment of severe scoliosis ( $\geq 100^\circ$ ). *J. Orthop. Sci.* 2010; 15: 720–30.
28. Flierl S., Carstens C. The effect of halo-gravity traction in the preoperative treatment of neuromuscular scoliosis. *Z. Orthop. Ihre Grenzgeb.* 1997; 135: 162–70.

**Сведения об авторах:** Колесов С.В. — доктор мед. наук, профессор, зав. отделением патологии позвоночника ЦИТО; Бакланов А.Н. — канд. мед. наук, рук. Центра патологии позвоночника и нейрохирургии; Шавырин И.А. — канд. мед. наук, старший науч. сотр. группы вертебрологии и ортопедии НПЦ; Кудряков С.А. — канд. мед. наук, науч. сотр. группы вертебрологии и ортопедии НПЦ; Шаболдин А.Н., Казьмин А.И. — аспиранты отделения патологии позвоночника ЦИТО.  
**Для контактов:** Шаболдин Андрей Николаевич. 127299, Москва ул. Приорова, д. 10. Тел.: +7 (985) 964–61–79. E-mail: shaboldin1988@gmail.com.

© Коллектив авторов, 2016

## ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ТЯЖЕЛЫХ ФОРМ ВРОЖДЕННЫХ СКОЛИОЗОВ

А.А. Снетков, С.В. Колесов, М.Л. Сажнев, А.Н. Шаболдин

ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова»  
 Минздрава России, Москва, РФ

*Проведен ретроспективный анализ результатов лечения пациентов с врожденными сколиозами. Было прооперировано 36 пациентов (31 женского пола и 5 мужского) в возрасте от 2 лет до 31 года. Нарушение формирования позвонков имело место у 23 больных, нарушение сегментации — у 9, смешанные аномалии — у 4. Задний спондилодез использован в лечении 15 пациентов, комбинированный передний и задний спондилодез — 7, удаление полупозвонка и спондилодез — 13, технология VEPTR — 1. Результаты лечения оценивали на основании данных рентгенографии и по результатам анкетирования по опроснику SRS-24. Сроки наблюдения варьировали от 1 года до 7 лет. Дифференцированный подход к лечению пациентов позволил создать условия для правильного развития позвоночника, формирования правильного фронтального и сагиттального баланса, повысить самооценку и повседневную активность.*

**Ключевые слова:** врожденный сколиоз, аномалия развития позвонков, спондилодез, ригидная деформация.

### *Surgical Treatment of Severe Congenital Scoliosis*

A.A. Snetkov, S.V. Kolesov, M.L. Sazhnev, A.N. Shaboldin

N.N. Priorov Central Institute of Traumatology and Orthopaedics, Moscow, Russia

*Retrospective analysis of treatment results for 36 patients (31 females, 5 males) aged 2 – 31 years with congenital scoliosis was performed. Malformation of vertebrae was present in 23 patients, disorder of segmentation — in 9, combined anomalies — in 4 patients. Posterior fusion was performed in 15, combined anterior and posterior fusion — in 7, removal of the semivertebra — 13, and VEPTR technique — in 1 patient. Treatment results were assessed by roentgenographic data and the results of SRS-24 questionnaires. Follow up period made up from 1 to 7 years. Differentiated approach to treatment enabled to create conditions for the proper development of the spine and formation of adequate frontal and sagittal balance as well as to increase patient's self-appraisal and daily activity.*

**Key words:** congenital scoliosis, vertebral malformation, fusion, rigid deformity.

**Введение.** Под врожденными сколиозами понимают боковое искривление позвоночника, об-

условленное врожденными аномалиями развития позвонков. Данные пороки могут вызывать дефор-