

КОРРЕКЦИЯ ДЕФОРМАЦИЙ ПОЗВОНОЧНИКА У ПАЦИЕНТОВ С МЕНИНГОЦЕЛЕ**С.В. Колесов, А.Н. Бакланов, И.А. Шавырин**

ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова» Минздрава России, Москва; Центр патологии позвоночника и нейрохирургии, Республика Башкортостан, г. Салават; Научно-практический центр медицинской помощи детям с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы, Москва, РФ

Представлены результаты лечения 8 пациентов в возрасте от 3 до 17 лет с нейромышечными деформациями позвоночника на фоне менингоцеле. У всех пациентов деформации позвоночника сопровождались спинальными дизрафиями. Дуга искривления в среднем составила 86°. У 5 больных оперативное лечение выполнено в один этап, у 3 — в два. Двум пациентам произведена резекция позвоночного столба (VCR). В результате лечения коррекция сколиотической деформации в среднем составила 62%, значение грудного/грудопоясничного кифоза после операции удалось приблизить к физиологическому (40°). Хирургическое лечение кифосколиозов на фоне менингоцеле, способствовало нормализации баланса туловища, улучшило сердечно-легочную функцию, внешний вид и качество жизни пациентов. Проведение оперативных вмешательств у больных этой группы сопряжено с высоким интраоперационным риском и высокой частотой осложнений в послеоперационном периоде.

Ключевые слова: нейромышечный сколиоз, менингоцеле, дорсальная коррекция, фиксация позвоночника.

Correction of Spine Pathology in Patients with Meningocele*S.V. Kolesov, A.N. Baklanov, I.A. Shavyrin*

Treatment results for 8 patients aged 3 to 17 years with neuromuscular spine deformities on the background of meningocele are presented. In all patients spine deformities were accompanied by spinal dysraphias. Average curvature arch was 86°. Surgical treatment was performed either in one (5 patients) or in two (3 patients) steps. In 2 patients vertebral column resection (VCR) was performed. Average achieved scoliotic deformity correction made up 62% and postoperative value of thoracic/thoracolumbar kyphosis approximated the physiologic one (40°). Surgical treatment of kyphoscoliosis on the background of meningocele that consisted of extensive spine instrumentation with pelvis fixation favoured the normalization of trunk balance, improved cardiopulmonary function, patients' appearance and life quality. In this group of patients surgical intervention is associated with high intraoperative risk and rate of postoperative complications.

Key words: neuromuscular scoliosis, meningocele, dorsal correction, spine fixation.

Менингоцеле представляет собой врожденный порок развития позвоночника и спинного мозга, проявляющийся выпячиванием мозговых оболочек через дефект задних элементов позвонков. В случае дислокации элементов спинного мозга говорят о менингомиелоцеле [1]. Открытые расщепления позвонков, как правило, сочетаются с дисплазией спинного мозга, оболочек и корешков (рис. 1).

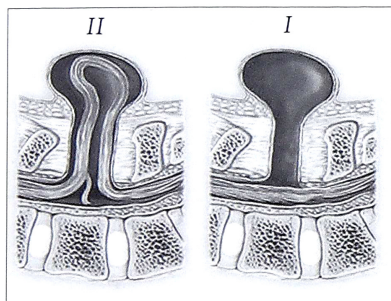


Рис. 1. Грыжевое выпячивание spina bifida заполнено либо оболочками спинного мозга — менингоцеле (II), либо включает также и участок спинного мозга — менингомиелоцеле (I) (иллюстрация из [2]).

В случае менингомиелоцеле существует постоянная угроза инфицирования, данное состояние обычно сопровождается грубой неврологической симптоматикой в виде нижней параплегии и нарушением функции тазовых органов. Кроме того, нередко отмечается гидроцефалия и синдром Арнольда — Киари. На начальном этапе в срочном порядке показано нейрохирургическое вмешательство, заключающееся в удалении грыжевого мешка и пластике дефекта мозговых оболочек и паравертебральных тканей. В последующем при развитии и нарастании гидроцефалии проводятся шунтирующие операции (установка вентрикулоперитонеального шунта). Урологический этап заключается в лечении сочетанных аномалий мочевыделительной системы и нарушений функции мочевого пузыря.

У пациентов со спинномозговыми грыжами практически всегда сохраняется постоянный не-

врологический дефицит, несмотря на все попытки лечения. В патогенезе развития деформации позвоночника при менингоцеле важную роль играют асимметричный сниженный мышечный тонус, нарушенная иннервация паравертебральной мускулатуры [3]. По данным J. Maskel и соавт. [4], практически в 100% случаев деформация позвоночника развивается при грудной локализации грыжи, причем 85% из этих пациентов имеют деформации более 45°. Пациенты с поражениями на уровне L4 в 60% случаев имеют сколиотические деформации, 40% из которых требуют оперативного лечения [5]. Статистически подтверждено развитие нейрогенных деформаций позвоночника (до 80%) после операций по поводу менингоцеле, если дефект локализуется в верхнепоясничном/грудном сегменте [6–8].

Деформации позвоночника при менингоцеле носят нейромышечный характер, характеризуются расстройством проведения нервного импульса и относятся к нейропатическим деформациям с поражением 2-го мотонейрона [9].

Для пациентов с нейромышечным сколиозом вследствие спинномозговой грыжи наиболее характерно С-образное искривление (тотальный сколиоз) грудопоясничного отдела, сопровождающееся перекосом таза, либо грубый, ригидный кифоз грудопоясничного/поясничного отдела. Сколиотическая деформация грудной клетки приводит к снижению дыхательного объема и провоцирует более частую заболеваемость бронхитами и пневмонией [10].

Консервативное лечение включает использование корректирующих корсетов и индивидуальных адаптированных инвалидных кресел-каталок. Корректирующие корсеты используются в большей степени с целью стабилизации и замедления прогрессирования деформации, улучшения баланса туловища и уменьшения перекоса таза [11]. Противопоказанием к применению корсетов является наличие дефектов кожи либо недостаточное количество паравертебральных мягких тканей [2, 12].

В детском возрасте для этих пациентов актуально раннее наложение корсета, так как оно позволяет предотвратить значительную прогрессию заболевания. Однако к наступлению половой зрелости и второму пику роста становится необходимой хирургическая стабилизация [13].

Показаниями для оперативной коррекции деформаций позвоночника на фоне менингоцеле являются [14, 15]:

- угол деформации по Коббу более 50°;
- рентгенологически подтвержденная прогрессия дуги более чем на 10° в год при неэффективности либо невозможности использования корректирующих корсетов;
- выраженный сагиттальный/фронтальный дисбаланс туловища, значительный перекос таза (более 20°), затрудняющий передвижение пациента при ходьбе либо в кресле-каталке;

- наличие нарушений со стороны сердечно-легочной системы вследствие деформации позвоночника и грудной клетки.

Основными целями хирургической коррекции деформаций позвоночника у этих пациентов являются: выравнивание оси туловища во фронтальной и сагиттальной плоскостях и устранение перекоса таза (позвоночно-тазовая компенсация) [16], предотвращение последующей прогрессии деформации позвоночника и грудной клетки, улучшение осанки при сидении в инвалидном кресле-каталке, предотвращение образования пролежней [17].

При паралитической сколиотической дуге с перекосом таза более 20° показана протяженная инструментация с использованием узла сакропельвик в каудальном отделе металлоконструкции [18, 19].

У пациентов с большим потенциалом продолженного роста скелета (Risser < 2) задний спондилодез не проводится, а монтаж металлоконструкции осуществляется с перспективой этапных удлинений.

Одной из самых сложных задач, с которыми сталкиваются при хирургическом лечении пациентов с менингоцеле, является дефицит паравертебральных мягких тканей, что значительно затрудняет укрытие металлофиксирующей конструкции и замедляет заживление послеоперационной раны. С. Gomez и соавт. [20] перед операцией по стабилизации паралитической деформации позвоночника использовали подкожные экспандеры, создающие запас кожи и подкожной жировой клетчатки.

Цель исследования — оптимизация комплекса лечебных мероприятий у пациентов с нейромышечными деформациями позвоночника на фоне менингоцеле.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Под наблюдением находилось 8 больных (4 женского пола, 4 мужского) в возрасте от 3 до 17 лет с паралитическими деформациями позвоночника на фоне менингоцеле. У всех пациентов деформации позвоночника сопровождались спинальными дисрафиями (spina bifida, нарушения сегментации, наличие полупозвонков, синостозов ребер).

Максимальная дуга искривления составляла 126°, минимальная — 68°, (в среднем 86°). Мобильными являлись 2 деформации (коррекция при тракционном тесте более чем на 40%), ригидными — 6; преобладали кифосколиозы — 6 больных.

Все пациенты предъявляли жалобы на наличие деформации позвоночника, нарушенный баланс туловища (неудобства при сидении в кресле-каталке); нарушение функции тазовых органов имело у 3 (37,5%) больных.

Для оценки неврологического статуса использовали шкалу Frankel. Тип А диагностирован у 3 пациентов, тип В — у 4, тип С — у 1, т.е. имела место грубая очаговая неврологическая симптома-

тика, обусловленная наличием оперированной спинномозговой грыжи.

Предоперационное обследование включало обзорную и функциональную рентгенографию позвоночника (снимки в стандартных проекциях в положении пациента сидя, лежа и в условиях тракции по оси). Большинство (5 (62,5%)) пациентов со спинномозговой грыжей имели сочетанные пороки развития головного или спинного мозга (диастематомиелия, липомы, фибромы, тератомы), поэтому КТ и МРТ позвоночника выполняли всем больным.

У 5 (62,5%) пациентов оперативное лечение проведено в один этап, у 3 (37,5%) — в два. Одноэтапное лечение (у детей с ранее оперированной спинномозговой грыжей) включало лишь ортопедический этап и заключалось в дорсальной коррекции и фиксации позвоночника полисегментарным инструментарием, 2 (25%) пациентам проведена резекция позвоночного столба (VCR).

Двухэтапное лечение выполняли у пациентов, требующих нейрохирургического вмешательства: операционная бригада нейрохирургов проводила удаление грыжевого мешка и пластику дефектов мозговых оболочек, затем, в сроки от 2 до 3 мес, осуществляли ортопедический этап. Интраоперационная гало-тракция использована у всех боль-

ных, предоперационная гало-тракция (7–10 дней на вытяжении за гало-кольцо) — у 4 (50%).

При дорсальной коррекции и фиксации позвоночника у пациентов с большим потенциалом роста металлоконструкции оснащали узлами-коннекторами (рис. 2), позволяющими проводить этапные удлинения системы по мере роста ребенка.

В дистальном отделе металлоконструкции у пациентов с малыми размерами тазовых костей (пациенты с гипоплазией таза, дети младше 5 лет), не позволяющими использовать транспедикулярные фиксаторы, использовали крюк Dunn — McCarthy (рис. 3) [21].

Протяженная С-образная груднопоясничная деформация с перекосом таза, характерная для нейромышечных сколиозов, требовала многоуровневой фиксации от верхнегрудных позвонков до гребней подвздошных костей в условиях интраоперационной гало-тракции. Фиксацию таза по методике Dunn — McCarthy либо транспедикулярными винтами посредством офсетных коннекторов (рис. 4) проводили при перекосе более чем на 20°, определяемом на рентгенограмме в переднезадней проекции, выполненной сидя (или стоя). В нашем исследовании процедура фиксации таза проведена на всем пациентам.

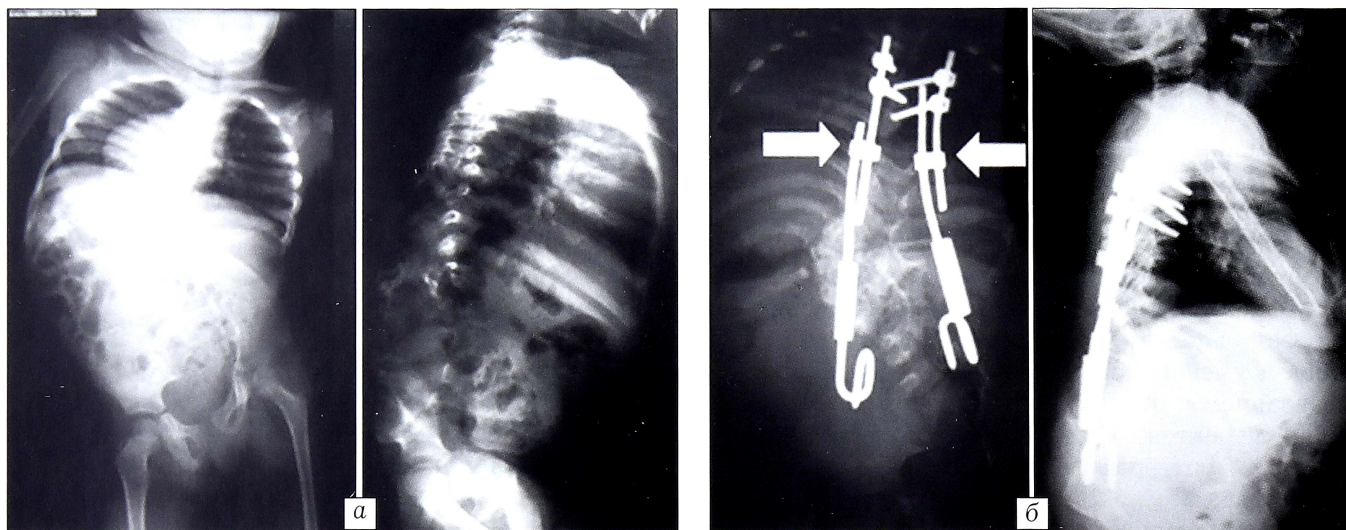


Рис. 2. Рентгенограммы позвоночника больной с множественными аномалиями развития позвоночника и спинного мозга до (а) и после (б) лечения. Белыми стрелками обозначены коннекторы, за счет которых происходит этапное удлинение металлоконструкции по мере роста ребенка.

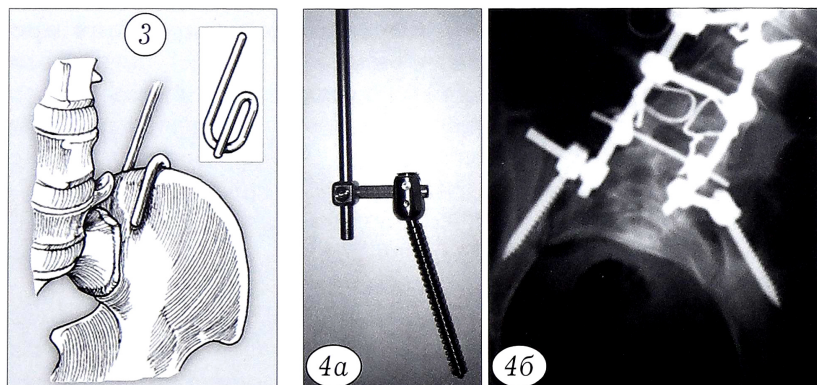


Рис. 3. Фиксация таза по методике Dunn — McCarthy (иллюстрация из [22]).

Рис. 4. Внешний вид узла пельвик-фиксации (а) и рентгенограмма каудального отдела металлоконструкции (б) с офсетным коннектором.

Рис. 5. Внешний вид больной П. 7 лет до (а) и после (б) лечения.



Больная П., 7 лет, находилась на оперативном лечении в ЦИТО с диагнозом: врожденная аномалия развития позвоночника и спинного мозга, нейромышечный кифосколиоз 4-й степени на фоне менингомиелорадикулоцеле, нижняя параплегия, пролежень поясничной области.

Из анамнеза известно, что диагноз врожденной аномалии позвоночника и спинного мозга поставлен в родильном доме. В 3-месячном возрасте проведено оперативное вмешательство: иссечение менингомиелорадикулоцеле поясничной области, вентрикулоперитонеальное шунтирование. С 4-летнего возраста началось резкое прогрессирование кифотической деформации с формированием глубокого пролежня мягких тканей в проекции вершины кифоза. Последние 2 года появились затруднения при сидении и передвижении в кресле-каталке, участились острые респираторные заболевания в свя-

зи с деформацией грудной клетки и снижением показателей функции внешнего дыхания (40% от возрастной нормы). Неоднократные вмешательства по устранению глубокого пролежня поясничной области не имели положительного эффекта.

При поступлении пациентка предъявляла жалобы на наличие грубой кифосколиотической деформации позвоночника, неудобства при передвижении в кресле-каталке, наличие незаживающего пролежня (рис. 5, а).

При рентгенологическом исследовании выявлена грубая, ригидная кифосколиотическая деформация с углом кифоза 150° (рис. 6, а).

Учитывая ригидность и выраженность деформации, принято решение о проведении оперативного вмешательства — резекции позвоночного столба (рис. 7).

Операцию выполняли из дорсального доступа. После иссечения некротизированных мягких тканей области

Рис. 6. Рентгенограммы позвоночника той же больной до (а) и после (б) лечения.

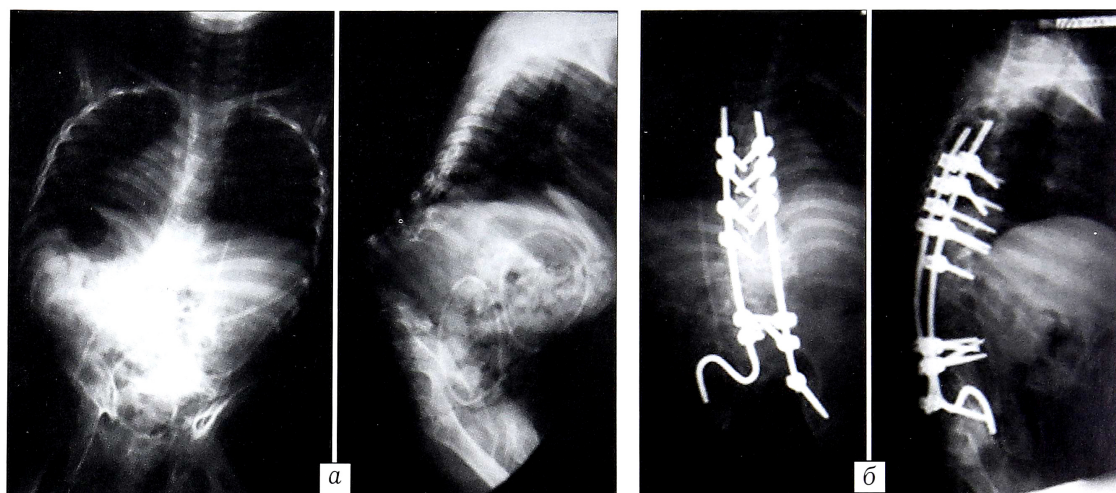
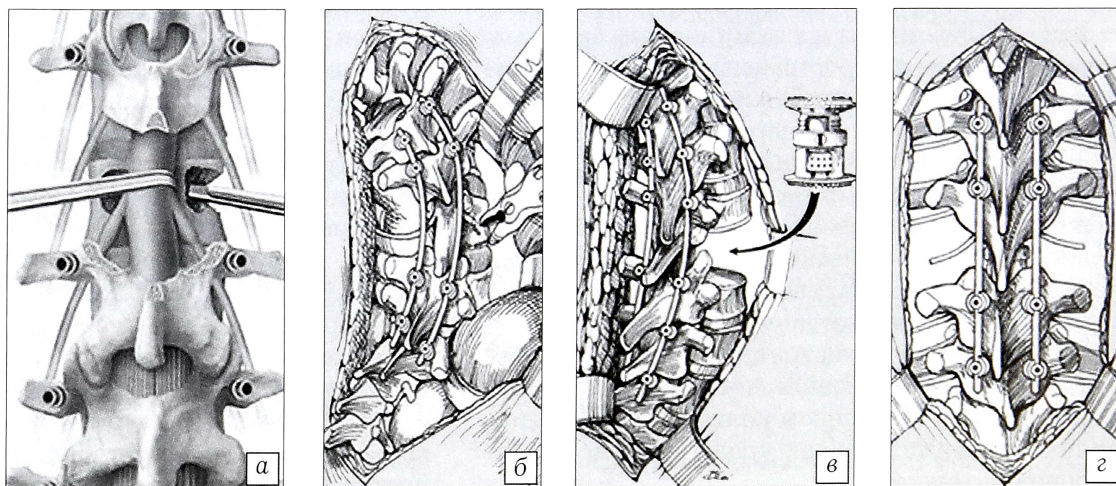


Рис. 7. Схема проведения резекции позвоночного столба (иллюстрации из [23]). Объяснения в тексте.



пролежня проведено субпериостальное скелетирование паравертебральных мышц. Установлены транспедикулярные винты в позвонках грудного и поясничного отделов, проведены расширенная ламинэктомия на 4 уровнях (Th11–L2), костотрансверзэктомия справа на уровне Th11 (см. рис. 7, а), дорсальная стабилизация позвоночника, резекция тела Th11 позвонка (см. рис. 7, б), передний спондилодез ауторебром (см. рис. 7, в), ремоделирование позвоночного столба на уровне грудопоясничного перехода (см. рис. 7, г).

В условиях достигнутой коррекции осуществлена дорсальная фиксация позвоночника. При монтаже каудального полюса конструкции, в ходе пельвик-фиксации, в правую подвздошную кость был проведен транспедикулярный винт. Левая подвздошная кость была истончена, что потребовало использования техники изгиба дистального отдела стержня по Dunn — McCarthy (см. рис. 6, б). В результате в области операционного доступа появился запас мягких тканей, что позволило ушить рану без значительного натяжения в области ранее существовавшего пролежня.

Продолжительность операции составила 5 ч 50 мин, интраоперационная кровопотеря — 450 мл. Коррекция кифотической деформации составила с 150 до 40°, устранен сагиттальный дисбаланс туловища (см. рис. 5, б).

Пациентка активирована в сидячем кресле-каталке на 7-е сутки после вмешательства. Рана зажила первичным натяжением, швы сняты на 14-е сутки.

При контрольном осмотре через 3 мес: ось туловища правильная, послеоперационный рубец без признаков воспаления, значительно облегчилось передвижение на кресле-каталке и самообслуживание пациентки. По данным рентгенограмм металлоконструкция стабильна, потери коррекции не отмечено. Родители и пациентка довольны результатами лечения.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Средний срок наблюдения после операции составил 24 (9–38) мес. В результате лечения коррекция сколиотической деформации в среднем составила 62% (с 86 до 33°), значение грудного/грудопоясничного кифоза удалось приблизить к физиологическому (в среднем 45°). Перекос таза уменьшен на 56% (в среднем с 34 до 15°). Глобальный фронтальный баланс уменьшился в среднем с 28 до 12 мм (58%), что позволило сидячим пациентам находиться в кресле-каталке в более физиологичном положении и испытывать меньший дискомфорт.

По данным литературы, для нейромышечных сколиозов послеоперационные осложнения схожи с таковыми при диспластическом сколиозе, однако наиболее распространены дыхательные нарушения, раневая и мочевиная инфекция, формирование псевдоартроза костного блока [24].

В нашей работе частота послеоперационных осложнений у пациентов со сколиозами на фоне менингоцеле была довольно высокой — 75% (6 из 8 пациентов). Это связано с многоэтапностью лечения, дефицитом паравертебральной мускулатуры, не позволяющим провести адекватное «укрывание» металлоконструкции, недоразвитием позвонков, исключающих проведение опорных элементов на достаточном количестве сегментов, наличием сопутствующей урологической инфекционной патологии.

У 1 больного отмечено послеоперационное нарушение функции мочевого пузыря по типу недержания, которое регрессировало через 2 мес после операции. У 2 пациентов отмечалось обострение хронической мочевиной инфекции, которое купировано длительной (до 2 мес после операции) специфической антибактериальной и уросептической терапией. В 2 наблюдениях отмечалось нагноение послеоперационной раны, однако ни одно из них не потребовало удаления металлоимплантата. Проводились перевязки с растворами антисептиков, ферментно-мазевыми повязками до очищения послеоперационной раны. Затем иссекали края раны, устанавливали приточно-отточный дренаж, который удаляли через 3–4 дня после наложения вторичных швов. Нестабильность конструкции, обусловленная переломом стержня, развилась у 1 больного через 6 мес после операции. В ходе перемонтажа была восстановлена потерянная коррекция, а также устранена нестабильность эндокорректора.

Пациенты, страдающие спинномозговой грыжей, представляют собой категорию тяжелых больных, нуждающихся в комплексном, многоэтапном лечении с привлечением специалистов разного профиля.

Ортопедический этап лечения подразумевает предупреждение либо устранение деформаций позвоночника, развивающихся на фоне дефектов элементов позвоночного столба в совокупности с нарушенной иннервацией паравертебральной мускулатуры, и возникающих, как правило, после появления осевых нагрузок на позвоночник (при вертикации пациента). На уровне расположения грыжи и смежных областях у пациентов отмечаются множественные аномалии развития позвонков и ребер, представленных недоразвитием или отсутствием задних элементов позвоночника, нарушениями сегментации, наличием полупозвонков и синостозов ребер. Особенностью оперативной техники при коррекции деформации позвоночника у пациентов с нейромышечными сколиозами на фоне менингоцеле является использование протяженной фиксации позвоночника, дополненной при необходимости узлом фиксации таза.

Лечение пациентов с менингоцеле в большинстве случаев не ограничивается устранением спинномозговой грыжи. Необходимый эффект дает только комплексное, многоэтапное лечение с привлечением специалистов разного профиля: уролога (лечение сочетанных аномалий мочевыделительной системы и нарушений функции мочевого пузыря), нейрохирурга и микрохирурга (при развивающейся гидроцефалии, проведении реиннервации тазовых органов), ортопеда (для восстановления опорной функции позвоночника и конечностей).

Таким образом, хирургическое лечение кифосколиозов на фоне менингоцеле, заключающееся в протяженной инструментации позвоночника с фиксацией

сацией таза, нормализует баланс туловища, внешний вид и качество жизни больных. Проведение оперативных вмешательств у пациентов этой группы сопряжено с высоким интраоперационным риском и более высокой частотой осложнений в послеоперационном периоде.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ульрих Э.В. Аномалии позвоночника у детей: Руководство для врачей. СПб.: Сотис; 1995.
2. Kinsman S.L., Johnston M.V. Congenital anomalies of the central nervous system. In: Kliegman R.M., Behrman R.E., Jenson H.B., Stanton B.F., eds. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2007: chap 592.
3. Drummond D.S. Neuromuscular scoliosis: recent concepts. J. Pediatr. Orthop. 1996; 16: 281–83.
4. Mackel J.L., Lindseth R.E. Scoliosis and myelodysplasia. J. Bone Jt Surg. Am. 1975; 57: 1031.
5. Osebold W.R., Mayfield J.K., Winter R.B., Moe J.H. Surgical treatment of paralytic scoliosis associated with myelomeningocele. J Bone Jt Surg. Am. 1982; 64: 841–52.
6. Banta J.V. Combined anterior and posterior fusion for spinal deformity in myelomeningocele. Spine. 1990; 15: 946–52.
7. Geiger F., Farsch D., Carstens C. Complications of scoliosis surgery in children with myelomeningocele. Eur. Spine J. 1999; 8: 22–6.
8. Rodgers W.B., Williams M.S., Schwend R.M., Emans J.B. Spinal deformity in myelodysplasia. Correction with posterior pedicle screw instrumentation. Spine. 1997; 22: 2435–43.
9. Hsu J.D. Skeletal changes in children with neuromuscular disorders. Prog. Clin. Biol. Res. 1982; 101: 553–7.
10. McCarthy R.E. Management of neuromuscular scoliosis. Orthop. Clin. North Am. 1999; 30: 435–49.
11. 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.
12. Morillon S., Thumerelle C., Cuisset J.M., Santos C., Matran R., Deschildre A. Effect of thoracic bracing on lung function in children with neuromuscular disease. Ann. Readapt. Med. Phys. 2007; 50 (8): 645–50.
13. Sarwark J., Sarwahi V. New strategies and decision making in the management of neuromuscular scoliosis. Orthop. Clin. North Am. 2007; 38 (4): 485–96.
14. Banta J.V., Drummond D.S., Ferguson R.L. The treatment of neuromuscular scoliosis. Instr. Course Lect. 1999; 48: 551–61.
15. 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.
16. Benson E.R., Thomson J.D., Smith B.G., Banta J.V. Results and morbidity in a consecutive series of patients undergoing spinal fusion for neuromuscular scoliosis. Spine (Phila Pa 1976). 1998; 23 (21):2308–17.
17. Bridwell K.H., DeWald R.L., eds. The textbook of spinal surgery. Philadelphia, PA: Lippincott-Raven; 1997: 600–3.
18. Phillips J.H., Gutheil J.P., Knapp D.R. Jr. Iliac screw fixation in neuromuscular scoliosis. Spine. 2007; 32: 1566–70.
19. Teli M., Elsebaie H., Biant L., Noordeen H. Neuromuscular scoliosis treated by segmental third-generation instrumented spinal fusion. J. Spinal Disord. Tech. 2005; 18: 430–8.
20. Gomez C., Cardoso M., Garavito S. Uso de expansores tisulares en el tratamiento quirurgico de la cifosis en pacientes con mielomeningocele. Acta Ortop. Mex. 2008; 22 (3): 162–8.
21. Odent T., Arlet V., Ouellet J., Bitan F. Kyphectomy in myelomeningocele with a modified Dunn-McCarthy technique followed by an anterior inlayed strut graft. Eur. Spine J. 2004; 13 (3): 206–12.
22. Morrissy R.T. Atlas of pediatric orthopaedic surgery. Philadelphia, PA: IB Lippincott; 1992: 181.
23. Vaccaro A.R., Albert T.J., eds. Spine Surgery: Tricks of the Trade. New York, Stuttgart: Thieme, 2009.
24. Anderson P.R., Puno M.R., Lovell S.L., Swayze C.R. Postoperative respiratory complications in non-idiopathic scoliosis. Acta Anaesthesiol. Scand. 1985; 29: 186–92.

REFERENCES

1. Ul'rikh E.V. Spine Anomalies in Children: Manual for Physicians. St. Petersburg: Sotis; 1995 (in Russian).
2. Kinsman S.L., Johnston M.V. Congenital anomalies of the central nervous system. In: Kliegman R.M., Behrman R.E., Jenson H.B., Stanton B.F., eds. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2007: chap 592.
3. Drummond D.S. Neuromuscular scoliosis: recent concepts. J. Pediatr. Orthop. 1996; 16: 281–83.
4. Mackel J.L., Lindseth R.E. Scoliosis and myelodysplasia. J. Bone Jt Surg. Am. 1975; 57: 1031.
5. Osebold W.R., Mayfield J.K., Winter R.B., Moe J.H. Surgical treatment of paralytic scoliosis associated with myelomeningocele. J Bone Jt Surg. Am. 1982; 64: 841–52.
6. Banta J.V. Combined anterior and posterior fusion for spinal deformity in myelomeningocele. Spine. 1990; 15: 946–52.
7. Geiger F., Farsch D., Carstens C. Complications of scoliosis surgery in children with myelomeningocele. Eur. Spine J. 1999; 8: 22–6.
8. Rodgers W.B., Williams M.S., Schwend R.M., Emans J.B. Spinal deformity in myelodysplasia. Correction with posterior pedicle screw instrumentation. Spine. 1997; 22: 2435–43.
9. Hsu J.D. Skeletal changes in children with neuromuscular disorders. Prog. Clin. Biol. Res. 1982; 101: 553–7.
10. McCarthy R.E. Management of neuromuscular scoliosis. Orthop. Clin. North Am. 1999; 30: 435–49.
11. 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.
12. Morillon S., Thumerelle C., Cuisset J.M., Santos C., Matran R., Deschildre A. Effect of thoracic bracing on lung function in children with neuromuscular disease. Ann. Readapt. Med. Phys. 2007; 50 (8): 645–50.
13. Sarwark J., Sarwahi V. New strategies and decision making in the management of neuromuscular scoliosis. Orthop. Clin. North Am. 2007; 38 (4): 485–96.
14. Banta J.V., Drummond D.S., Ferguson R.L. The treatment of neuromuscular scoliosis. Instr. Course Lect. 1999; 48: 551–61.
15. 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.
16. Benson E.R., Thomson J.D., Smith B.G., Banta J.V. Results and morbidity in a consecutive series of patients undergoing spinal fusion for neuromuscular scoliosis. Spine (Phila Pa 1976). 1998; 23 (21):2308–17.
17. Bridwell K.H., DeWald R.L., eds. The textbook of spinal surgery. Philadelphia, PA: Lippincott-Raven; 1997: 600–3.
18. Phillips J.H., Gutheil J.P., Knapp D.R. Jr. Iliac screw fixation in neuromuscular scoliosis. Spine. 2007; 32: 1566–70.

19. Teli M., Elsebaie H., Biant L., Noordeen H. Neuromuscular scoliosis treated by segmental third-generation instrumented spinal fusion. J. Spinal Disord. Tech. 2005; 18: 430–8.
20. Gomez C., Cardoso M., Garavito S. Uso de expansores tisulares en el tratamiento quirurgico de la cifosis en pacientes con mielomeningocele. Acta Ortop. Mex. 2008; 22 (3): 162–8.
21. Odent T., Arlet V., Ouellet J., Bitan F. Kyphectomy in myelomeningocele with a modified Dunn-McCarthy technique followed by an anterior inlayed strut graft. Eur. Spine J. 2004; 13 (3): 206–12.
22. Morrissy R.T. Atlas of pediatric orthopaedic surgery. Philadelphia, PA: IB Lippincott; 1992: 181.
23. Vaccaro A.R., Albert T.J., eds. Spine Surgery: Tricks of the Trade. New York, Stuttgart: Thieme, 2009.
24. Anderson P.R., Puno M.R., Lovell S.L., Swayze C.R. Postoperative respiratory complications in non-idiopathic scoliosis. Acta Anaesthesiol. Scand. 1985; 29: 186–92.

Сведения об авторах: Колесов С.В. — доктор мед. наук, зав. отделением патологии позвоночника ЦИТО; Бакланов А.Н. — канд. мед. наук, врач травматолог-ортопед, руководитель центра патологии позвоночника и нейрохирургии; Шавырин И.А. — канд. мед. наук, старший науч. сотр. группы вертебрологии и ортопедии НПЦ медицинской помощи детям.

Для контактов: Шавырин Илья Александрович. 119620, Москва, ул. Авиаторов, дом. 38. Тел.: +7 (495) 439-02-98. E-mail: shailya@yandex.ru.

© Коллектив авторов, 2013

РЕЗУЛЬТАТЫ ИННОВАЦИОННОГО ПРОГРАММНОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ СО ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫМИ ОПУХОЛЯМИ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА В ГОРОДЕ МОСКВЕ

А.В. Шварова, Л.Д. Волкова, А.А. Очкуренко, Н.М. Иванова

Научно-исследовательский институт детской онкологии и гематологии
ФГБУЗ «Российский онкологический научный центр им. Н.Н.Блохина» РАМН, ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова» Минздрава России, Москва, РФ

С 2005 по 2010 г. на лечении находилось 49 пациентов, жителей г. Москвы, в возрасте от 1 года до 16 лет (средний возраст 9,4 года), страдающих злокачественными новообразованиями (ЗНО) опорно-двигательного аппарата. Локализованный процесс был констатирован у 25 (51%) пациентов, IV стадия заболевания — у 24 (49%). Использование рискадаптированной программы лечения детей, предусматривающей применение интенсивной полихимиотерапии, органосохраняющего оперативного лечения и лучевой терапии, позволило достичь оптимистичных результатов. Общая 2-летняя выживаемость детей со ЗНО опорно-двигательного аппарата составила $64,3 \pm 7,2\%$, при локализованном процессе — $86,5 \pm 7,2\%$, при диссеминированном — $42,6 \pm 10,5\%$.

Ключевые слова: детская онкология, опухоли костей и мягких тканей, ошибки диагностики.

Outcomes of Innovative Programmed Treatment of Children with Malignant Loco-Motor System Tumors in Moscow

A.V. Shvarova, L.D. Volkova, A.A. Ochurenko, N.V. Ivanova

During the period from 2005 to 2010 forty nine patients from Moscow city aged 1 – 16 years (mean age 9.4 years) were treated for malignant tumors (MT) of loco-motor system. Localized process was diagnosed in 25 (51%) patients, IV stage of disease in 24 (49%) children. Use of adopted treatment program including intensive polychemotherapy, organ-saving surgical treatment and radiotherapy enabled to achieve optimistic results. Overall 2-years survival rate for children with loco-motor system MT made up $64.3 \pm 7.2\%$, i.e. $86.5 \pm 7.2\%$ in localized and $42.6 \pm 10.5\%$ in disseminated process.

Key words: pediatric oncology, tumors of bones and soft tissues, diagnostic errors.

Лечение детей, страдающих злокачественными новообразованиями (ЗНО) опорно-двигательного аппарата, по праву можно считать наиболее драматичным разделом детской онкологии. Своевременная и точная диагностика имеет колоссальное значение и определяет тактику многокомпонентного лечения, от чего во многом зависит исход болезни. Принципы программного

лечения пациентов должны предусматривать не только многокомпонентное воздействие на опухоль, но и строгое определение группы риска — низкого, среднего и высокого в соответствии с прогнозом заболевания. Для пациентов группы высокого риска это имеет особенное значение, поскольку лечение данного контингента больных должно быть максимально агрессивным, в