

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ТЯЖЕЛОЙ ДЕФОРМАЦИИ ПОЗВОНОЧНИКА У ПАЦИЕНТКИ СО СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИЕЙ

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

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

Представлено описание пациентки 17 лет со сверхтяжелой кифосколиотической деформацией позвоночника на фоне спинальной мышечной атрофии, которой было проведено двухэтапное оперативное лечение. Первым этапом больной монтировано кольцо гало-аппарата и в течение 21 сут постепенно осуществлялась гало-тракция в кресле. Вторым этапом в условиях интраоперационной гало-тракции произведены дорсальная коррекция, стабилизация сколиоза гибридной системой фиксации на уровне Th3–L4 с фиксацией таза. В результате проведенного оперативного вмешательства сформирован правильный баланс туловища, уменьшен перекос таза, улучшены самообслуживание пациентки и передвижение в сидячей кресле-каталке.

Ключевые слова: оперативное лечение, сверхтяжелый сколиоз, коррекция и фиксация позвоночника, спинальная мышечная атрофия, методика Luque.

Surgical Treatment of Severe Spine Deformity in Patients with Spinal Muscular Atrophy

S.V. Kolesov, S.A. Kudryakov, I.A. Shavyrin, A.N. Shaboldin

Two-step surgical treatment was conducted in a 17-year-old woman with extremely severe kyphoscoliotic deformity on the background of spinal muscular atrophy. At first step a ring of halo-apparatus was assembled and gradual halo-traction was performed in an armchair within 21 days. Second step included dorsal correction and stabilization of scoliosis by hybrid fixation system at Th3–L4 level with pelvis fixation. As a result of surgical intervention a proper trunk balance was formed, pelvic deformity was diminished, self-service and use of wheel-chair in a sitting position was improved.

Key words: surgical treatment, extremely severe scoliosis, spine correction and fixation, spinal muscular atrophy, Luque technique.

Спинальные мышечные атрофии (СМА) — группа наследственных заболеваний детского возраста, впервые описанных G. Werdnig в 1891 г., которые характеризуются поражением двигательного мотонейрона передних рогов спинного мозга [1, 2]. Деформации позвоночника у больных СМА не поддаются консервативному лечению с помощью корсета и характеризуются высокой скоростью прогрессирования, что приводит к утрате опорной функции позвоночного столба, грубым диспропорциям скелета, деформации грудной клетки с развитием тяжелой сопутствующей патологии дыхательной и сердечно-сосудистой систем [3–5]. Своевременная оперативная ортопедическая помощь при нейромышечной деформации позволяет отсрочить наступление декомпенсации сердечно-сосудистой и дыхательной систем организма, восстановить опорную функцию позвоночного столба [6, 7].

Осложнения в послеоперационном периоде у больных с нейромышечными сколиозами при использовании переднего спондилодеза, дорсального спондилодеза и избирательной сегментарной фиксации, по данным зарубежной литерату-

ры [3, 8], встречаются чаще, чем у пациентов с идиопатическим сколиозом [1, 9, 10] — в 17–74% случаев. Выполнение вентральной мобилизации у больных СМА сопровождается высоким риском развития нарушения функции дыхания в раннем послеоперационном периоде, требующего дальнейшей постоянной вспомогательной вентиляции легких. Фиксацию таза проводят при наличии перекоса более 15° во фронтальной плоскости. Преимущественное применение дорсального современного инструментария в сочетании с отработанными методиками ламинарной фиксации по методике Luque позволяет снизить риск послеоперационных осложнений [11–16].

Представляем результаты лечения больной с выраженной кифосколиотической деформацией позвоночника на фоне СМА II типа.

Больная Х., 18 лет. Диагноз: спинальная мышечная атрофия II типа. Нейромышечный кифосколиоз IV степени. Килевидная деформация грудной клетки. Вялый тетрапарез. Врожденная ретростеральная грыжа (рис. 1, а). По месту жительства с момента рождения наблюдалась невропатологом, педиатром, генетиком. Диагноз (СМА, II тип) подтвержден результатами ДНК-диагностики. У ре-

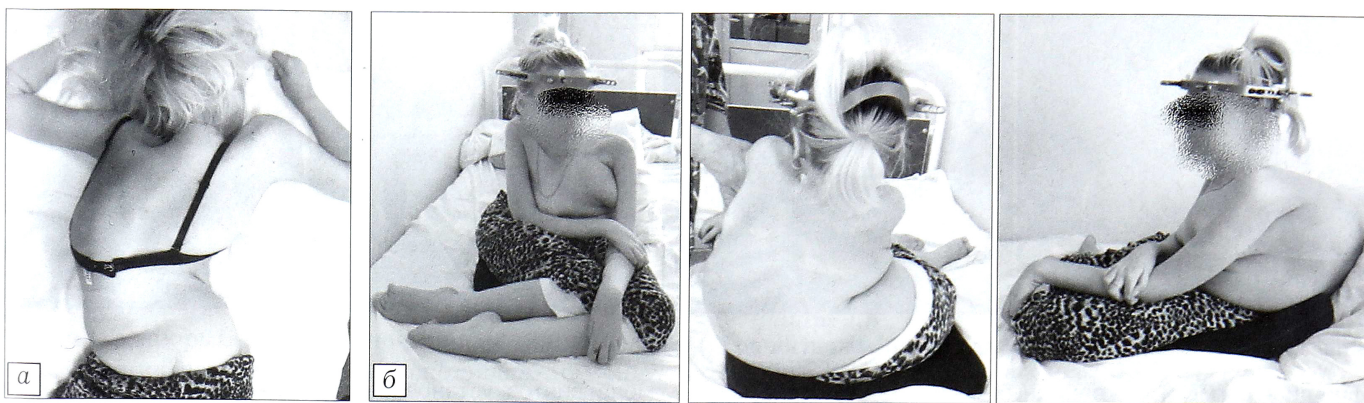


Рис. 1. Внешний вид больной до операции.

а — в положении лежа; б — с кольцом гало-аппарата в положении сидя.

бенка отмечались грубая задержка физического развития, выраженная гипотрофия, недоразвитие костно-мышечной системы, обусловленное основным заболеванием. Психическое развитие соответствует возрасту. Девушка окончила среднюю школу, получает высшее образование. Деформация позвоночника выявлена в раннем возрасте. Было назначено ношение корсета. Наибольшее прогрессирование деформации наблюдалось в период интенсивного роста с 12 до 14 лет. От оперативного лечения сколиоза ранее рекомендовано было воздержаться по причине тяжелого соматического состояния, обусловленного основным заболеванием. За оперативной помощью к ортопеду пациентка обратилась в 17 лет по собственной инициативе.

Пациентка самостоятельно не сидит, голову держит, передвигается в инвалидном кресле с посторонней помощью. При осмотре выявлена грубая левосторонняя кифосколиотическая деформация груднопоясничного отдела позвоночника.

Треугольники талии асимметричны, туловище неправильной формы, укорочено за счет деформации позвоночного столба. Левое надплечье выше правого на 6 см. Правый сосок отстоит от линии отвеса на 5 см, левый — на 11 см. Голова правильной формы, смещена влево от средней линии на 11 см. Грудная клетка асимметрична, выражена килевидная деформация, при осмотре со спины определяется пологий реберный горб слева. Пупок смещен вправо от линии отвеса на 11 см. Расстояние от мечевидного отростка до переднеподвздошной ости: справа 15 см, слева 10 см. Перекос таза влево. При осмотре сбоку определяется выраженное нарушение сагиттального баланса позвоночника в груднопоясничном отделе, преобладание кифоза. Со спины визуализируется левосторонняя сколиотическая деформация груднопоясничного отдела позвоночника. Асимметрия углов лопаток, смещение межъягодичной складки от линии отвеса на 10–15 см в зависимости от положения больной (рис. 1, б). Пальпация остистых отростков безболезненна. Длина нижних конечностей одинаковая. Движения в суставах конечностей сохранены в полном объеме, не ограничены. Выявлен привычный, самоустраняющийся вывих правого

бедр. Выражена атрофия мышц конечностей. Самостоятельные движения в нижних конечностях отсутствуют при полной сохранности болевой и тактильной чувствительности. Своды стоп уплощены. Деформация позвоночника мобильна: в положении лежа и при тракции происходит умеренная коррекция. В неврологическом статусе отмечался вялый тетрапарез, функция тазовых органов не нарушена.

Больной выполнены спондилограммы грудного и поясничного отделов позвоночника в двух проекциях в положении лежа. Визуализированы левосторонняя сколиотическая деформация до 135° по Cobb в фронтальной проекции с вершиной деформации на уровне тела Th12 позвонка и кифотическая деформация груднопоясничного отдела в сагиттальной плоскости, которая составила 85° (рис. 2, а). Ротация тел позвонков более 60° (по методу Raimondi) [17]. Перекос таза составил 35° .

При КТ позвоночного столба данных за стеноз позвоночного канала нет, спинной мозг расположен соответственно деформации позвоночника. На компьютерных томограммах грудной клетки визуализирована ретро-стеральная грыжа гигантских размеров, которая занимала полость переднего средостения, пространство между грудиной и перикардом; содержимым явились петли тонкого кишечника, сальник (рис. 3, а).

Функциональное тестирование легких выявило резкое снижение вентиляционной способности вследствие нарушений рестриктивного типа. Резко выражена бронхиальная обструкция, жизненная емкость легких снижена на 55% от должного, до 1 л. С целью определения сократительной способности диафрагмы и участия ее в акте дыхания больной была выполнена электромиогра-

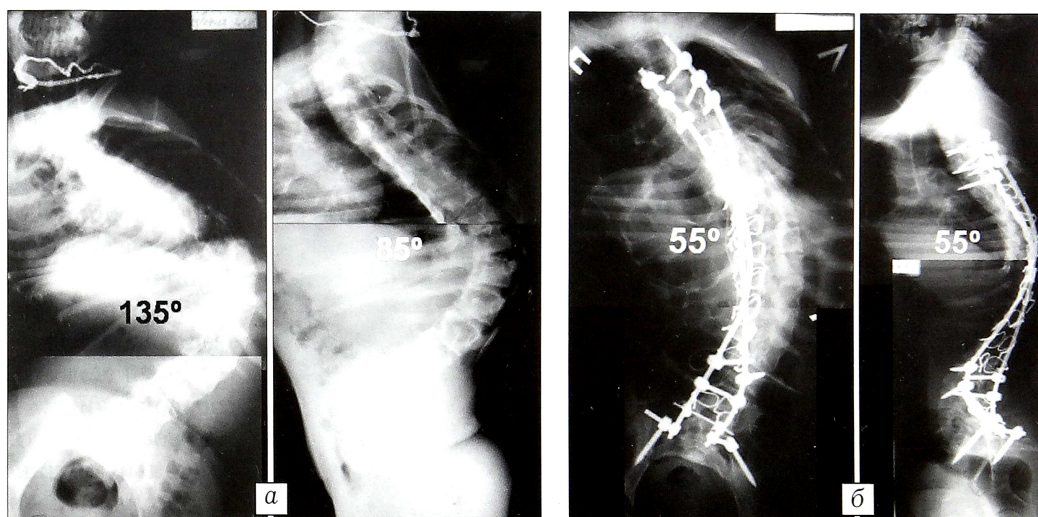


Рис. 2. Рентгенограммы лежа до (а) и после (б) операции.

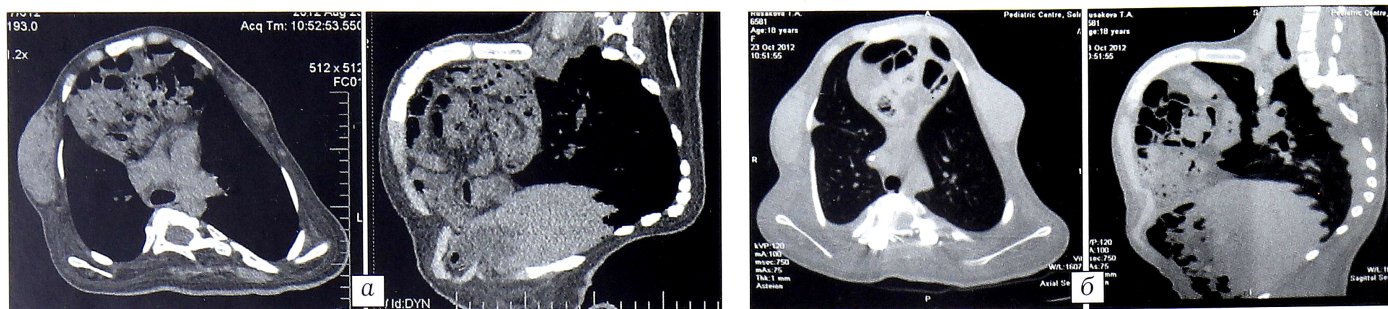


Рис. 3. Компьютерные томограммы грудной клетки до (а) и после (б) операции.

фия диафрагмы и межреберных мышц. Зарегистрированы умеренно выраженные нарушения биоэлектрической активности диафрагмы и межреберных мышц с обеих сторон, в большей мере справа. При обследовании сердечно-сосудистой системы признаков грубых нарушений гемодинамики и сердечной деятельности не выявлено (недостаточность кровообращения I степени, гемодинамически незначимая). По данным УЗИ внутренних органов выявлены метаболические изменения почек.

Учитывая удовлетворительное соматическое состояние пациентки, ее настроенность на оперативное лечение, наличие грубой прогрессирующей деформации позвоночного столба в сочетании с гигантской ретростеральной грыжей диафрагмы, одномоментное вправление которой может вызвать парез диафрагмы и остановку дыхания [9], было принято решение выполнить коррекцию деформации позвоночника в два этапа.

Операция преследовала цель устранение сагиттального и фронтального дисбаланса позвоночника, увеличение объема грудной клетки.

Первым этапом больной монтировано кольцо гало-аппарата. В течение 21 сут постепенно осуществлялась гало-тракция в кресле в сочетании с дыхательной гимнастикой.

После адаптации больной к условиям коррекции и стабилизации дыхательной функции был выполнен второй этап оперативного лечения: в условиях интраоперационной гало-тракции произведены дорсальная коррекция, стабилизация сколиоза гибридной системой фиксации на уровне Th3–L4 с фиксацией таза, дорсальный спондилодез. Ведение наркоза при оперативном вмешательстве проводилось без использования миорелаксантов.

Гибридная фиксация предусматривала сочетанное использование транспедикулярных винтов и проволоочных петель по методике Luque. Транспедикулярные винты устанавливали в точках Roy-Camille под контролем электронно-оптического преобразователя в тела позвонков Th3–Th5, L3–L4, на остальных уровнях под дужки тел позвонков были проведены по две проволоочные петли (методика Luque). Фиксацию таза осуществляли при по-

мощи винтов, установленных в крылья подвздошных костей, и коннекторов, соединенных со стержнем.

Продолжительность операции составила 5 ч 30 мин, интраоперационная кровопотеря — 1200 мл. Больная пришла в сознание через 30 мин после операции, дыхание самостоятельное. Послеоперационный период протекал без осложнений.

Коррекция кифотической деформации составила 35% (с 85° до 55°), отмечено расправление грудной клетки. Коррекция сколиотической деформации составила 59% (с 135° до 55°). Сформирован удовлетворительный сагиттальный баланс позвоночного столба, улучшен фронтальный баланс. Перекос таза влево после коррекции составил 13° (рис. 2, б). Восстановлена опорная функция позвоночного столба — пациентка может сидеть без дополнительной опоры. Изменились пропорции тела (рис. 4). Изменений в неврологическом статусе не отмечено. По данным КТ грудной клетки объем ретростеральной грыжи сохранился (рис. 3, б). Осложнений со стороны дыхательной и пищеварительной систем не отмечено.

Представленное клиническое наблюдение наглядно демонстрирует актуальность проблемы лечения нейромышечных деформаций позвоночника. В представленном наблюдении в отсутствие своевременной ортопедической помощи шло активное прогрессирование сколиоза, что обусловило ухудшение соматического статуса. К 18-летнему возрасту у пациентки была полностью утрачена опорная функция позвоночного столба, а развитие грубой деформации грудной клетки привело к уменьшению жизненного объема легких и резкому снижению вентилиционной способности.

Учитывая протяженность сколиотической дуги, значительную ротацию позвонков, относительную мобильность, перекас таза, при проведении коррекции нейромышечной деформации применена дорсальная методика стабилизации сколиоза. Многоуровневая фиксация обеспечила равномерное распределение нагрузки на опорные элементы позвоночника, что в условиях неполноценной паравerteбральной мускулатуры надежно фиксировало позвоночный столб.

Хирургическое лечение позволило реализовать следующие задачи:

- осуществить коррекцию деформации позвоночника;
- восстановить сагиттальный и фронтальный баланс туловища и опорную функцию позвоночного столба, что улучшило передвижение с помощью инвалидного кресла;

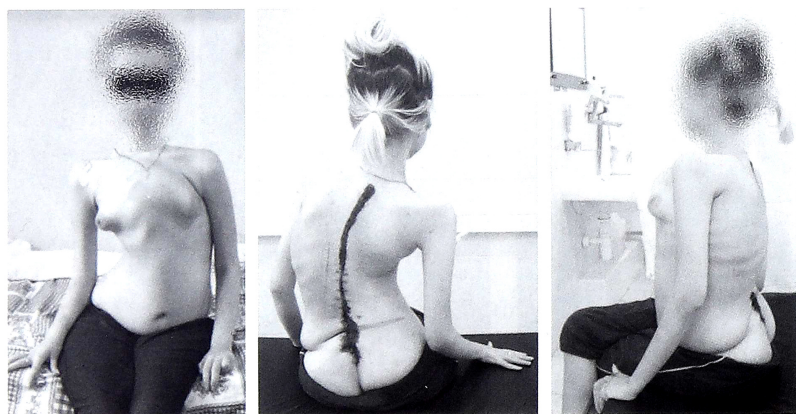


Рис. 4. Внешний вид больной сидя после операции.

- остановить прогрессирование сколиоза, уменьшить болевой синдром;
- исправить форму и объем деформированной грудной клетки, что улучшило дыхательную функцию.

Развитие медицинских технологий, появление новых знаний о природе заболевания, нового инструментария и имплантатов, совершенствование хирургических методик, анестезиологической поддержки позволяют проводить оперативную коррекцию деформаций позвоночника у пациентов, страдающих нейромышечным сколиозом, с меньшим интраоперационным риском, более быстрым восстановлением и меньшим числом осложнений.

ЛИТЕРАТУРА [REFERENCES]

1. Козлова С.И., Демикова Н.С. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. М.: КМК, Авторская академия; 2007: 174–5 [Kozlova S.I., Demikova N.S. 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. 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.
4. 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.
5. Fujak A., Kopschina C., Forst R., Mueller L.A., Forst J. 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.
6. Brown J., Zeller J., Swank S., Furumasu J., Warath S.L. Surgical and functional results of spine fusion in spinal muscular atrophy. Spine. 1989; 14 (7): 763–70.
7. Fujak A., Raab W., Schuh A., Kreb 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.
8. Master D.L., Son-Hing J.P., Poe-Kochert C., Armstrong D.G., Thompson G.H. Risk factors for major neuromuscular scoliosis. Spine. 2011; 7: 564–571.
9. Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Красовская Т.В. Абдоминальная хирургия у детей: Руководство АМН СССР. М.: Медицина; 1988: 59–81 [Isakov Yu. F., Stepanov E.A., Krasovskaya T.V. Abdominal surgery in children: USSR AMSc manual. Moscow: Meditsina; 1988: 59–81 (in Russian)].
10. 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.
11. Bell D., Moseley C., Koreska J. Unit rod segmental spinal instrumentation in the management of patients with progressive neuromuscular spinal deformity. Spine. 1988; 14: 1301–7.
12. 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. 1998; 23 (14): 1566–71.
13. 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.
14. Gregg T., Lolli F., Di Silvestre M., Martikos K., Vommaro F., Maredi E., Giacomini S., Baioni A., Cioni A. Surgical treatment of neuromuscular scoliosis: current techniques. Stud. Health Technol. Inform. 2012; 176: 315–8.
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. 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.
17. Mangone M., Raimondi P., Paoloni M., Pellanera S., Di Michele A., Di Renzo S., Vanadia M., Dimaggio M., Murgia M., Santilli V. 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.

Сведения об авторах: Колесов С.В. — профессор, доктор мед. наук, зав. отделением патологии позвоночника ЦИТО; Кудряков С.А. — канд. мед. наук, врач травматолог-ортопед группы вертебрологии и ортопедии ННЦ медицинской помощи детям; Шавырин И.А. — канд. мед. наук, старший науч. сотр. группы вертебрологии и ортопедии ННЦ медицинской помощи детям; Шаболдин А.Н. — аспирант ЦИТО.

Для контактов: Кудряков Степан Анатольевич. 119620, Москва, ул. Авиаторов, д. 38. Тел.: 8 (499) 730–98–54. E-mail: ventral@yandex.ru