

DOI: 10.17816/PED91112-117

## ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННОГО КИФОЗА НА ФОНЕ МНОЖЕСТВЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ПОЗВОНКОВ

© А.В. Косулин, Д.В. Елякин, Е.И. Охлопкова, О.Г. Придатко, Ю.В. Клыбанская, В.С. Дворецкий

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России

*Для цитирования:* Косулин А.В., Елякин Д.В., Охлопкова Е.И., и др. Хирургическое лечение врожденного кифоза на фоне множественных пороков развития позвонков // Педиатр. – 2018. – Т. 9. – № 1. – С. 112–117. doi: 10.17816/PED91112-117

Поступила в редакцию: 08.12.2017

Принята к печати: 07.02.2018

Представлен клинический случай успешного хирургического лечения врожденного кифоза на фоне множественных пороков развития тел позвонков нижнегрудного и поясничного отделов в сочетании с расщеплением задних структур, гидромиелией и диастематомиелией. По данным предоперационной компьютерной томографии выявлено отсутствие опороспособных костных структур в зоне порока. В связи с технической невозможностью установки металлоконструкции выполнен передний спондилодез без внутренней фиксации. В качестве пластического материала использована комбинация аутогенного реберного трансплантата, сульфата кальция (остеоиндуктивная среда), аллогенного деминерализованного костного матрикса (остеоиндуктивная среда), пунктата костного мозга пациента (остеогенная среда). Через 18 месяцев после операции отмечено формирование сплошного костного блока, а также улучшение со стороны неврологического дефицита. Врожденный кифоз на фоне множественных пороков развития позвонков представляет собой малоизученную клиническую проблему, требующую индивидуализации лечебной тактики, тщательного планирования оперативного вмешательства, регулярных контрольных обследований до окончания костного роста. Отсутствие в зоне предполагаемой артродезирующей операции пригодных для установки опорных элементов металлоконструкции костных структур не является препятствием для успешного спондилодеза. Комбинация нескольких разнородных материалов, обладающих опорными, остеоиндуктивными, остеоиндуктивными и остеогенными свойствами, позволяет получить костно-пластический материал с оптимальными характеристиками и обеспечить формирование костного блока в сложной клинической ситуации.

**Ключевые слова:** врожденный кифоз; передний спондилодез; костная пластика; костно-пластический материал.

## SURGICAL TREATMENT OF CONGENITAL KYPHOSIS CAUSED BY MULTIPLE VERTEBRAL MALFORMATIONS

© A.V. Kosulin, D.V. Elyakin, E.I. Okhlopkova, O.G. Pridatko, Yu.V. Klybankskaya, V.S. Dvoretzkiy

St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Russia

*For citation:* Kosulin AV, Elyakin DV, Okhlopkova EI, et al. Surgical treatment of congenital kyphosis caused by multiple vertebral malformations. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2018;9(1):112-117. doi: 10.17816/PED91112-117

Received: 08.12.2017

Accepted: 07.02.2018

Clinical case of successful operative treatment of congenital kyphosis is reported. Deformation was caused by multiple lower thoracic and lumbar vertebral body abnormalities. Associated spinal abnormalities were outspread absence of laminae, hydromyelia, and diastematomyelia. Preoperative computed tomography analysis revealed absence of instrumentable bony structures within malformed lower thoracic and lumbar spine. As instrumented fusion procedure was technically impossible anterior fusion without internal fixation was performed. Autogenous rib was used as a bone graft. Bone graft was extended with calcium sulphas (osteoconductive media), demineralized allograft bone matrix (osteoinductive media), and patient's bone marrow aspirate (osteogenic media). Resulting combined bone grafting material possessed osteoconductivity, osteoinductivity, osteogenicity, and mechanical strength. At 18 months post-operation follow-up computed tomography revealed solid bony fusion formation. Some neurologic improvement also was noticed. Congenital kyphosis caused by multiple outspread vertebral malformations remains insufficiently studied clinical problem. Affected children need individual multidisciplinary surgical approach, meticulous surgical planning, and regular neurological, imaging, and orthopedic follow-up until the end of bone growth. Absence of instrumentable bony structures in desired spinal arthrodesis does not preclude successful fusion. Combination of several heterogenous bone grafting materials with different properties provides fusion in difficult clinical setting.

**Keywords:** congenital kyphosis; anterior fusion; bone grafting; bone graft substitute.

### КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Больная П., 2 года, поступила в клинику СПбГПМУ с кифотической деформацией пояснич-

ного отдела позвоночника. При рождении обнаружены гемангиома поясничной области, дермальный синус. При обследовании выявлен порок развития

позвоночника и спинного мозга — диастематомия, фибролипома терминальной нити. Ранее оперирована: в возрасте 3 месяцев были удалены костная перегородка позвоночного канала и фибролипома терминальной нити. В дальнейшем отмечена прогрессия кифотической деформации. Ходит с 12 месяцев. При неврологическом осмотре обращает на себя внимание нижний парапарез (больше справа; Frankel D). Нарушений функции тазовых органов нет. По данным компьютерной томографии деформация позвоночника обусловлена множественными пороками развития нижнегрудного, поясничного и крестцового отделов позвоночника. На уровне Th1-Th7 тела позвонков грудного отдела сформированы типично, нарушена сегментация задних структур. Ниже уровня Th7 счет позвонков затруднен, имеют место множественные дефекты формирования, слияния и сегментации тел позвонков, задние структуры расщеплены. Обращает на себя внимание полный поперечный дефект передних структур на уровне условной середины поясничного отдела позвоночника (рис. 1).

По данным магнитно-резонансной томографии имеют место гидромиелическая киста на уровне Th5-Th6, расщепление спинного мозга на два гемикорда ниже уровня Th7 (рис. 2). Прямых данных за компрессию спинного мозга нет. Деформация обладает значительным потенциалом прогрессии за счет поперечного дефекта передних структур. Первоочередной задачей хирургического лечения в настоящей ситуации является стабилизация позвоночника с дальнейшим рассмотрением вопроса о мобилизации и/или декомпрессии спинного мозга. Инструментальная фиксация не представляется возможной, так как на уровне порока отсутствуют пригодные к установке опорных элементов металлоконструкции как передние, так и задние структуры. Единственным применимым вариантом стабилизации является передний спондилодез без фиксации металлоконструкцией. Учитывая обусловленный отсутствием ригидной внутренней фиксации высокий риск несостоятельности костного блока, предпочтительно использование пластического материала, обладающего оптимальными прочностными, osteoconductive, osteoinductive и osteogenic характеристиками. Принято решение выполнить спондилодез аутогенным реберным трансплантатом в сочетании с композитным материалом, состоящим из сульфата кальция (osteoconductive среда), деминерализованного костного матрикса (osteoinductive среда) и аутогенного пунктата костного мозга (osteogenic среда).

Ребенок подготовлен к операции. В положении на правом боку выполнена левосторонняя френо-

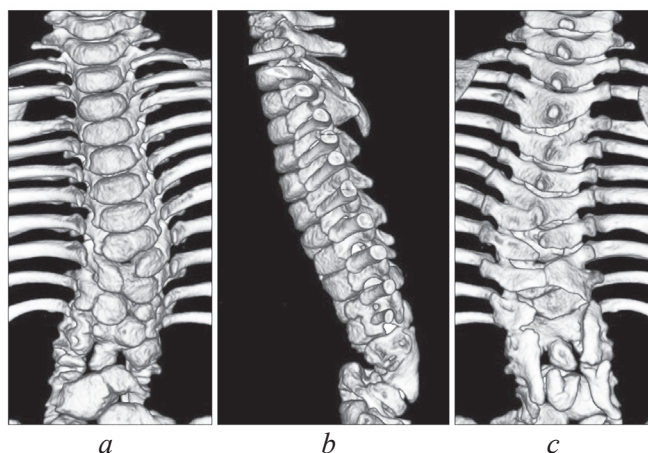


Рис. 1. Предоперационная компьютерная томография: *a* — множественные дефекты формирования, слияния и сегментации тел позвонков (вид спереди); *b* — полный поперечный дефект передних структур на уровне условной середины поясничного отдела (вид слева); *c* — расщепление задних структур нижнегрудного и поясничного отделов (вид сзади)

Fig. 1. Preoperative computed tomography: *a* — multiple vertebral formation, fusion, and segmentation failure (anterior view); *b* — complete transverse defect of lumbar spine anterior structures (left view); *c* — split posterior structures of lower thoracic and lumbar spine (posterior view)

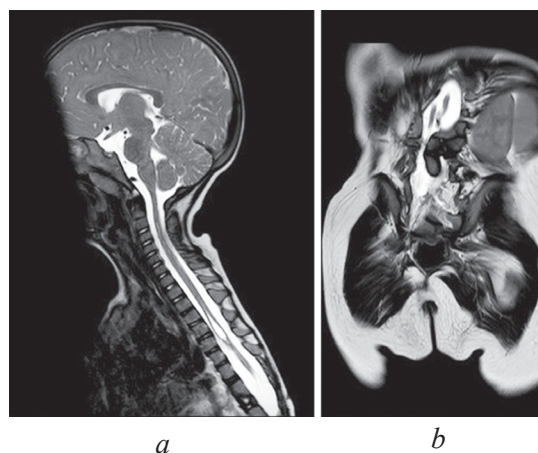
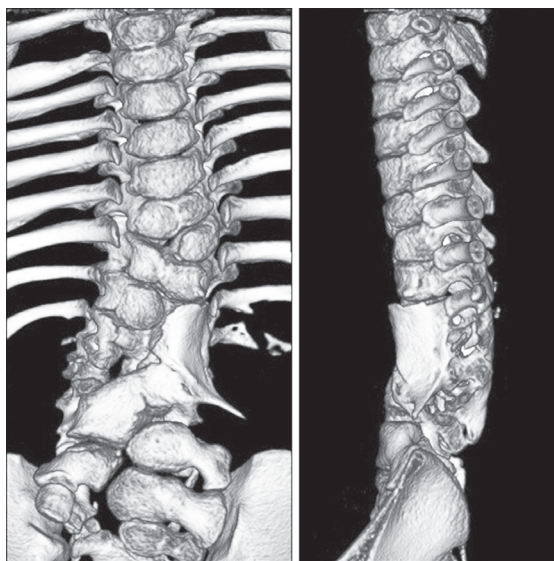


Рис. 2. Предоперационная магнитно-резонансная томография: *a* — гидромиелическая киста на уровне Th5-Th6; *b* — расщепление спинного мозга на два гемикорда ниже уровня Th7

Fig. 2. Preoperative magnetic resonance imaging: *a* — Th5-Th6 hydromyelia; *b* — split cord below Th7

люботомия с поднадкостничной резекцией 10-го и 11-го ребер. Осуществлен забрюшинный доступ к нижнегрудному и поясничному отделам позвоночника с мобилизацией подвздошно-поясничной мышцы. Поперечный дефект передних структур выполнен фиброзной тканью. Передняя продольная связка рассечена Н-образно. Скелетированы



**Рис. 3.** Компьютерная томография через 18 месяцев после операции. Сформирован костный блок в зоне оперативного вмешательства: *a* — вид спереди; *b* — вид слева  
**Fig. 3.** Computed tomography at 18 months postoperative follow up. Solid bone fusion: *a* – anterior view; *b* – left view

передние структуры выше и ниже зоны дефекта передних структур. Выполнен спондилодез аутогенным реберным трансплантатом в сочетании с композитным пластическим материалом. Наложена послойный шов на рану. Течение послеоперационного периода без особенностей. На 23-й день вертикализована в жестком экстензионном корсете.

При контрольной компьютерной томографии через 18 месяцев выявлено приживление трансплантата и формирование сплошного костного блока в зоне вмешательства, обеспечивающее стабильность поясничного отдела позвоночника и низкий потенциал прогрессии кифоза (рис. 3). С точки зрения неврологического дефицита отмечено некоторое улучшение с сохранением нижнего парапареза (больше справа; Frankel D). По данным магнитно-резонансной томографии через 25 месяцев после операции признаков компрессии невралжных структур не получено. Оперативное лечение, в том числе декомпрессия и/или мобилизация спинного мозга, в настоящее время не показано. Вместе с тем, учитывая возраст ребенка (5 лет) и потенциал роста, необходимы медицинское сопровождение и регулярные контрольные неврологические и лучевые обследования до окончания костного роста.

## ОБСУЖДЕНИЕ

Врожденный кифоз представляет собой порок развития позвоночного столба, сопровождающийся формированием соответствующей деформации

в сагиттальной плоскости. Общепринятая классификация подразделяет сколиозогенные и кифозогенные пороки развития позвонков на три типа: тип 1 — нарушение формирования тел позвонков; тип 2 — нарушение сегментации; тип 3 — смешанный [10, 14]. Данная классификация не лишена недостатков: она в большей мере предназначена для описания пороков, протяженность которых не превышает нескольких смежных сегментов, и не учитывает нарушений развития задних структур позвонков [11, 17]. Первый и третий типы обладают наибольшим потенциалом прогрессии [9]. По сравнению с врожденными сколиозами врожденные кифозы встречаются более редко и характеризуются значительно более высоким риском развития компрессии спинного мозга с исходом в нижнюю параплегию [12, 14, 15]. Сочетаемость врожденных кифозов с дефектами формирования невралжной трубки (фиксация спинного мозга, диастематомиелия, гидромиелия, миеломенингоцеле) достигает 20–40 % [8, 21]. В представленном наблюдении протяженный порок развития относится к третьему (смешанному) типу в сочетании с диастематомиелией и гидромиелией.

Эффективного консервативного лечения врожденного кифоза не существует [9, 14, 17]. Вопросы хирургического лечения протяженных пороков развития позвоночника мало освещены в литературе, публикации преимущественно рассматривают кифозы на фоне нарушений нескольких смежных сегментов [1–7, 14, 16, 18, 21]. Для определения хирургической тактики при множественных пороках предложен принцип выделения ведущего порока [5], предполагающий значительную индивидуализацию подхода при протяженных аномалиях.

Задачами оперативного лечения врожденного кифоза являются стабилизация позвоночника, коррекция деформации, при необходимости декомпрессия спинного мозга. Для стабилизации позвоночника, как правило, необходимы передний и задний спондилодез, блокирование только задних структур менее эффективно [9, 20]. Применение ригидной внутренней фиксации зоны формирующегося костного блока снижает частоту несостоятельности спондилодеза [12]. В случае невозможности установки металлоконструкции необходимо учитывать и использовать иные факторы, влияющие на вероятность успеха артродезирующей операции.

Эти факторы могут быть подразделены на следующие группы: факторы, связанные с хирургической подготовкой реципиентного ложа; факторы, связанные с пластическим материалом; системные факторы; местные факторы.

Техника подготовки тел позвонков к спондилодезу предполагает полное удаление малокровоснабжаемой фиброзной ткани в пределах зоны планируемой костной пластики; минимальную механическую и термическую травматизацию, предотвращение высыхания тканей в зоне вмешательства; обнажение кровоснабжаемого спонгиозного вещества тел позвонков, минимальное использование гемостатического воска. После окончания костно-пластического этапа рекомендуется тщательное ушивание мягких тканей над пластическим материалом [19].

Основными характеристиками костно-пластического материала являются остеокондуктивность (способность служить основой для врастания новообразующейся костной ткани), остеоиндуктивность (способность к стимуляции остеогенеза, опосредованная биологически активными молекулами) и остеогенность (содержание в материале живых остеогенных клеток). В определенных ситуациях (отсутствие ригидной фиксации) значение также имеет опороспособность материала. Костный ауто-трансплантат из гребня подвздошной кости, обладающий выраженными остеогенными свойствами, считается «золотым стандартом» костно-пластического материала в хирургии позвоночника [19]. Принципиальные недостатки данного материала связаны с процедурой забора трансплантата и ее последствиями (болезни донорской зоны) [4]. Аутогенный кортикальный трансплантат (ребро) обладает меньшей остеогенной емкостью [19], однако характеризуется высокой опороспособностью и оптимален, если доступ к зоне пластики предполагает резекцию ребра. Для увеличения объема пластического материала возможно применение разнообразных синтетических материалов, обладающих остеоиндуктивными свойствами [19], в том числе сульфата кальция [13]. Остеоиндуктивные свойства зависят от наличия в материале костных морфогенных белков. Наиболее широко применяемой остеоиндуктивной средой служит аллогенный деминерализованный костный матрикс. Добавление к синтетическому или аллогенному пластическому материалу пункта костного мозга реципиента обеспечивает насыщение его живыми аутогенными клетками и придает материалу остеогенные свойства [19]. Комбинация различных сред, обладающих остеоиндуктивными, остеоиндуктивными и остеогенными свойствами, позволяет получить композитный материал с оптимальными характеристиками.

К управляемым системным факторам, влияющим на вероятность несостоятельности костного блока, относятся состояние питания пациента,

железодефицитная анемия, применение нестероидных противовоспалительных препаратов [19]. При наличии у больного гипотрофии и/или железодефицитной анемии эти состояния должны быть скорректированы до оперативного вмешательства. В послеоперационном периоде необходимо контролировать показатели красной крови и избегать, насколько возможно, применения нестероидных противовоспалительных препаратов.

Ключевым управляемым местным фактором, не связанным с техникой подготовки реципиентного ложа, является механическая стабильность [19]. При невозможности обеспечить стабильность ригидной внутренней фиксации необходимо использовать опороспособный трансплантат и жесткий корсет.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Врожденный кифоз на фоне множественных пороков развития позвонков представляет собой малоизученную клиническую проблему, требующую индивидуализации лечебной тактики, тщательного планирования оперативного вмешательства, регулярных контрольных обследований до окончания костного роста.

Отсутствие в зоне предполагаемой артродезирующей операции пригодных для установки опорных элементов металлоконструкции костных структур не является препятствием для успешного спондилодеза.

Комбинация нескольких разнородных материалов, обладающих опорными, остеоиндуктивными, остеоиндуктивными и остеогенными свойствами, позволяет получить костно-пластический материал с оптимальными характеристиками и обеспечить формирование костного блока в сложной клинической ситуации.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Андрианов В.Л., Баиров Г.А., Садофьева В.И., Райе Р.Э. Заболевания и повреждения позвоночника у детей и подростков. – М., 1985. [Andrianov VL, Bairov GA, Sadofeva VI, Raje RJ. Diseases and injuries of the spine in children and adolescents. Moscow; 1985. (In Russ.)]
2. Баиров Г.А., Горенштейн А.И., Баиндурашвили А.Г., и др. Детская травматология. – 2-е изд. – СПб., 2000. [Bairov GA, Gorenshitejn AI, Baindurashvili AG, et al. Pediatric traumatology. 2nd ed. Saint Petersburg; 2000. (In Russ.)]
3. Баиров Г.А. Срочная хирургия детей: Руководство для врачей. – СПб., 1997. [Bairov GA. Urgent surgery in children. Handbook for physicians. Saint Petersburg; 1997. (In Russ.)]

4. Косулин А.В., Елякин Д.В. Болезни донорской зоны как проблема хирургической вертебрологии: систематический обзор // Хирургия позвоночника. – 2016. – Т. 13. – № 2. – С. 45–51. [Kosulin AV, Elyakin DV. Donor site morbidity as a problem of spinal surgery: systematic review. *Khirurgiya pozvonochnika*. 2016;13(2):45-51. (In Russ.)]. doi: 10.14531/ss2016.2.45-51.
5. Рябых С.О. Выбор хирургической тактики при врожденных деформациях позвоночника на фоне множественных пороков позвонков // Хирургия позвоночника. – 2014. – Т. 11. – № 2. – С. 21–28. [Ryabykh SO. The choice of surgical approach for congenital spinal deformity caused by multiple vertebral malformations. *Khirurgiya pozvonochnika*. 2014;(2):21-28. (In Russ.)]. doi: 10.14531/ss2014.2.21-28.
6. Ульрих Э.В. Аномалии позвоночника у детей. – СПб., 1995. [Ul'rih JeV. Vertebral anomalies in children. Saint Petersburg; 1995. (In Russ.)]
7. Ульрих Э.В. Вертебрология в терминах, цифрах, рисунках. – СПб., 2002. [Ul'rih JeV. Vertebrology in terms, numbers, pictures. Saint Petersburg; 2002. (In Russ.)]
8. Bradford DS, Heithoff KB, Cohen M. Intraspinous abnormalities and congenital spine deformities: a radiographic and MRI study. *J Pediatr Orthop*. 1991;11(1):36-41. doi: 10.1097/01241398-199101000-00009.
9. Harwant S. Factors influencing the outcome of arthrodesis for congenital kyphosis and kyphoscoliosis. *Med J Malaysia*. 2001;56(1):18-24.
10. Kaplan KM, Spivak JM, Bendo JA. Embryology of the spine and associated congenital abnormalities. *Spine J*. 2005;5(5):564-76. doi: 10.1016/j.spinee.2004.10.044.
11. Kawakami N, Tsuji T, Imagama S, et al. Classification of congenital scoliosis and kyphosis: a new approach to the three-dimensional classification for progressive vertebral anomalies requiring operative treatment. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2009;34(17):1756-65. doi: 10.1097/BRS.0b013e3181ac0045.
12. Kim YJ, Otsuka NY, Flynn JM, et al. Surgical treatment of congenital kyphosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2001;26(20):2251-7. doi: 10.1097/00007632-200110150-00017.
13. Kumar CY, Nalini KB, Menon J, et al. Calcium sulfate as bone graft substitute in the treatment of osseous bone defects, a prospective study. *J Clin Diagn Res*. 2013;7(12):2926-8. doi: 10.7860/JCDR/2013/6404.3791.
14. Marks DS, Qaimkhani SA. The natural history of congenital scoliosis and kyphosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2009;34(17):1751-5. doi: 10.1097/BRS.0b013e3181af1caf.
15. McMaster MJ, Singh H. Natural history of congenital kyphosis and kyphoscoliosis. A study of one hundred and twelve patients. *J Bone Joint Surg Am*. 1999;81(10):1367-83. doi: 10.2106/00004623-199910000-00002.
16. McMaster MJ, Singh H. The surgical management of congenital kyphosis and kyphoscoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2001;26(19):2146-54. doi: 10.1097/00007632-200110010-00021.
17. Nakajima A, Kawakami N, Imagama S, et al. Three-dimensional analysis of formation failure in congenital scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2007;32(5):562-7. doi: 10.1097/01.brs.0000256386.26757.ed.
18. Noordeen MH, Garrido E, Tucker SK, Elsebaie HB. The surgical treatment of congenital kyphosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2009;34(17):1808-14. doi: 10.1097/BRS.0b013e3181ab6307.
19. Siemionow KB, Muschler GF. Principles of Bone Fusion. In: Rothman-Simeone. The Spine. 6th ed. Philadelphia: Elsevier; 2011. P. 1130-1158.
20. Winter RB, Moe JH, Lonstein JE. The surgical treatment of congenital kyphosis. A review of 94 patients age 5 years or older, with 2 years or more follow-up in 77 patients. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1985;10(3):224-31. doi: 10.1097/00007632-198504000-00006.
21. Zeng Y, Chen Z, Qi Q, et al. The posterior surgical correction of congenital kyphosis and kyphoscoliosis: 23 cases with minimum 2 years follow-up. *Eur Spine J*. 2013;22(2):372-8. doi: 10.1007/s00586-012-2463-0.

## ◆ Информация об авторах

Арте́м Влади́мирович Косу́лин – ассистент, кафедра оперативной хирургии и топографической анатомии. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: hackenlad@mail.ru.

Дми́трий Ви́кторович Еля́кин – детский хирург, хирургическое отделение № 2. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: dimaelkins@mail.ru.

## ◆ Information about the authors

Artem V. Kosulin – Assistant Professor, Department of Operative Surgery and Topographic Anatomy. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: hackenlad@mail.ru.

Dmitriy V. Elyakin – Pediatric Surgeon, Surgical Department No 2. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: dimaelkins@mail.ru.

## ◆ Информация об авторах

*Екатерина Игоревна Охлопкова* – студент, кафедра оперативной хирургии и топографической анатомии. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: oket2008@rambler.ru.

*Олеся Геннадиевна Придатко* – студент, кафедра оперативной хирургии и топографической анатомии. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: seventhseeker@yandex.ru.

*Юлия Владимировна Клыбанская* – студент, кафедра оперативной хирургии и топографической анатомии. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: julieklyban@gmail.com.

*Владислав Сергеевич Дворецкий* – студент, кафедра оперативной хирургии и топографической анатомии. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: butler4@mail.ru.

## ◆ Information about the authors

*Ekaterina I. Okhlopkova* – Student, Department of Operative Surgery and Topographic Anatomy. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: oket2008@rambler.ru.

*Olesya G. Pridatko* – Student, Department of Operative Surgery and Topographic Anatomy. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: seventhseeker@yandex.ru.

*Yuliya V. Klybanskaya* – Student, Department of Operative Surgery and Topographic Anatomy. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: julieklyban@gmail.com.

*Vladislav S. Dvoretzkiy* – Student, Department of Operative Surgery and Topographic Anatomy. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: butler4@mail.ru.