

СТРУКТУРА ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ И СИСТЕМ У ДЕТЕЙ СО СКРЫТЫМИ ФОРМАМИ СПИНАЛЬНОЙ ДИЗРАФИИ

© *Виссарионов С. В.^{1,2}, Кокушин Д. Н.¹, Богатырев Т. Б.¹*

¹ ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург

² ГБОУ ВПО «СЗГМУ им. И. И. Мечникова» Минздрава России, Санкт-Петербург

Цель исследования — определение частоты встречаемости сопутствующих аномалий развития у детей со скрытыми формами спинальной дизрафии.

Материалы и методы. Обследовано 64 пациента в возрасте от 9 месяцев до 17 лет. На основании данных клинико-инструментального, лучевого и МРТ-исследования оценивалось состояние позвоночника и позвоночного канала, ортопедический и неврологический статусы.

Результаты. Пороки развития позвоночника отмечены у 100 % детей, сопутствующие аномалии развития органов и систем обнаружены у 33 (52 %) пациентов. При этом пороки со стороны мочеполовой системы выявлены — у 52 % пациентов, костно-мышечной системы — у 45 %, сердечно-сосудистой системы — у 39 %, пищеварительной системы — у 12 %, лор-органов — у 9 % и бронхолегочной системы — у 3 %.

Заключение. Пациенты детского возраста со скрытыми формами спинальной дизрафии требуют детального обследования как со стороны позвоночника и позвоночного канала, так и со стороны внутренних органов и систем. Ведущими по частоте пороков развития являются мочеполовая, костно-мышечная (добавочный скелет) и сердечно-сосудистая системы.

Ключевые слова: дети, скрытая спинальная дизрафия, врожденные пороки развития позвоночника, аномалии внутренних органов.

Введение

Аномалии развития спинного мозга и позвоночного канала, объединенные термином «спинальные дизрафии», включают группу врожденных состояний, разнообразных по форме, но объединенных принципиально общим механизмом развития, а именно неполным зарощением срединно расположенных мезенхимальных, костных и нервных структур, с обязательным вовлечением в патологический процесс спинного мозга [1]. По данным литературы, частота встречаемости спинальных дизрафий составляет 0,5–2,5 на 1000 новорожденных и не зависит от расовой и этнической принадлежности, а также от региона проживания. Эта группа пороков развития формируется в процессе эмбриогенеза на различных его стадиях (гастрюляция, первичная и вторичная нейруляция) [2]. Спинальные дизрафии общепринято делятся на открытые и скрытые формы. По определению скрытые формы спинальной дизрафии характеризуются сохранени-

ем целостности вышележащих кожных покровов и могут сочетаться с кожными стигмами, расположенными непосредственно в зоне дизрафии или на некотором отдалении от нее [3]. Течение и прогноз скрытых форм спинальной дизрафии зависит от выраженности клинических проявлений, наличия сопутствующей патологии со стороны других органов и систем. К клиническим проявлениям скрытых форм спинальной дизрафии относят наличие кожных стигм, костно-суставных деформаций, нарушений функций опорно-двигательного аппарата, неврологических нарушений различной степени выраженности и расстройств функции тазовых органов. В литературе встречаются немногочисленные исследования, посвященные вопросам частоты встречаемости интраканальной патологии и аномалий развития внутренних органов у детей с врожденными деформациями позвоночника [4–12]. Однако мы не нашли публикаций, отдельно посвященных вопросам анализа частоты встречаемости пороков развития позвоночника и аномалий раз-

вития других органов и систем у детей со скрытыми формами спинальной дизрафии.

Цель исследования — провести анализ структуры и частоты встречаемости пороков развития позвоночника и аномалий развития внутренних органов и систем у детей со скрытыми формами спинальной дизрафии.

Материалы и методы исследования

В период с 2007 по 2014 год в клинике патологии позвоночника и нейрохирургии ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России под наблюдением находилось 64 ребенка (15 мальчиков и 49 девочек) в возрасте от 9 месяцев до 17 лет со скрытыми формами спинальной дизрафии. Все дети обследованы клиническими и инструментальными методами. При клиническом осмотре оценивали ортопедический и неврологический статус пациента. Проводили лучевое обследование, включающее спондилографию в прямой и боковой проекциях и мультиспиральную компьютерную томографию позвоночного столба. Выполняли магнитно-резонансную томографию грудного и пояснично-крестцового отделов позвоночника. Кроме того, стационарное обследование пациентов включало УЗИ органов брюшной полости, почек и сердца, осмотр педиатра, невролога, кардиолога и других специалистов.

Результаты

При клиническом осмотре деформация позвоночника была выявлена у 52 детей (81 %). С-образная сколиотическая деформация позвоночника отмечена у 13 пациентов в грудном отделе, у 8 детей — в грудопоясничном переходе, у 10 больных — в поясничном отделе. У 4 пациентов отмечалось наличие сколиотических дуг в грудном и поясничном отделах позвоночного столба. Кифосколиотическая деформация отмечена в 7 наблюдениях в грудном отделе позвоночника, у 7 пациентов — в грудопоясничном сегменте и у 2 — в поясничном отделе. У 1 пациента отмечалась только кифотическая деформация грудного отдела позвоночника. У остальных 12 пациентов (19 %) отклонения оси позвоночника во фронтальной и сагиттальной плоскостях отмечены не были.

Кожные стигмы отмечены в 23 наблюдениях (36 %). Локальный гипертрихоз в зоне дизрафии выявлен у 12 детей, дорсальный дермальный синус отмечался у 1 пациента, подкожная липома — у 5, локальное втяжение кожных покровов в пояснично-крестцовой области — у 2. У 3 пациентов

отмечено наличие множественных кожных стигм дизэмбриогенеза: локальный гипертрихоз и невус — 1 случай, дорсальный дермальный синус и локальный гипертрихоз — 1, локальное втяжение кожных покровов и гемангиома — 1. У 41 пациента (64 %) кожных стигм выявлено не было.

В ходе обследования неврологический дефицит выявлен у 45 детей (70 %). Со стороны нижних конечностей отклонения обнаружены у 44 пациентов: из них — у 28 детей отмечались явления нижнего парапареза, у 16 пациентов — монопареза. В клинической картине у этих больных отмечалась односторонняя гипотрофия мышц голени у 26 пациентов, из них в сочетании с укорочением конечности за счет костей голени у 13, в сочетании с гипоплазией стопы у 7 пациентов. Эквино-каво-варусная деформация стопы была у 3 пациентов, эквинусная — у 1, каво-варусная — у 1 ребенка. Нарушения функции тазовых органов отмечены у 10 из 64 пациентов (16 %), в 9 наблюдениях данные нарушения сочетались с явлениями нижнего моно- и парапареза. У 19 (30 %) пациентов неврологического дефицита выявлено не было.

Распределение пациентов по вариантам скрытой формы спинальной дизрафии было следующим. В 49 наблюдениях (77 %) скрытая спинальная дизрафия была представлена изолированным пороком: диастематомиелия 1-го типа — 34, липома терминальной нити — 11, интраканальная липома — 2, диастематомиелия 2-го типа — 1, дорсальный дермальный синус — 1. В 15 наблюдениях (23 %) отмечалось сочетание скрытых форм спинальной дизрафии: диастематомиелия 1-го типа в 8 наблюдениях сочеталась с липомой терминальной нити, у 4 пациентов — с интраканальной липомой и у 1 ребенка — с липомой терминальной нити и дорсальным дермальным синусом. В 2 наблюдениях диастематомиелия 2-го типа сочеталась с липомой терминальной нити.

Как представлено в таблице 1, по данным лучевого обследования нарушение формирования позвонков отмечено — у 5 (8 %) пациентов, нарушение сегментации позвонков — у 14 (22 %), нарушение слияния позвонков — у 5 (8 %), комбинированные аномалии развития позвонков встречались у 40 детей (62 %). У 26 пациентов аномалии развития позвонков локализовались в грудном отделе позвоночника, у 12 — в поясничном, у 26 — в грудном и поясничном отделах. Конкресценция ребер в сочетании с нарушением слияния позвонков отмечалась у 2 пациентов, с нарушением сегментации — у 2, при комбинированных аномалиях развития позвоночника — у 12 пациентов.

Таблица 1

Распределение пациентов по типу порока развития позвоночника и пола

Тип порока	Пол	
	мальчики	девочки
1) Нарушение формирования позвонков	2	3
Заднебоковые полупозвонки	2	3
– единичные	0	3
– множественные	2	0
2) Нарушение сегментации позвонков	2	12
3) Нарушение слияния позвонков	2	3
Бабочковидные позвонки	2	3
– единичные	1	2
– множественные	1	1
4) Комбинированные аномалии	9	31
а) нарушение формирования и сегментации	3	5
б) нарушение формирования и слияния	0	6
в) нарушение формирования, сегментации и слияния	3	10
г) нарушение сегментации и слияния	3	10
Всего	15	49

По результатам комплексного обследования сопутствующие аномалии внутренних органов и систем обнаружены у 33 (52 %) пациентов из 64 детей со скрытыми формами спинальной дизрафии. В этой структуре пороки со стороны моче-

половой системы выявлены у 52 % пациентов, костно-мышечной — у 45 %, сердечно-сосудистой системы — у 39 %, пищеварительной системы — у 12 %, лор-органов — у 9 % и бронхолегочной системы — у 3 % (табл. 2).

Таблица 2

Аномалии развития органов и систем у детей с врожденными пороками развития позвоночника и скрытыми формами спинальной дизрафии

Органы и системы	Варианты аномалий	Количество аномалий	Количество пациентов
Мочеполовая	Агенезия почки	4	17
	Гипоплазия почки	3	
	Удвоение почки	11	
	Гидроцеле	1	
	Меатостеноз	1	
	Паховая грыжа	2	
	Крипторхизм	1	
	Всего 23		
Костно-мышечная	Пороки развития верхней конечности	3	15
	Врожденный вывих бедра	2	
	Деформация Шпренгеля	1	
	Пупочная грыжа	2	
	Деформации стоп	10	
	Всего 18		
Сердечно-сосудистая	Открытое овальное окно	3	13
	Смешанный аортальный порок	1	
	ДХЛЖ	9	
	ДМЖП	1	
	Стеноз клапана легочной артерии	1	
	Всего 15		
Пищеварительная	Дополнительная доля печени	1	4
	Аплазия желчного пузыря	1	
	Ректоуретральный свищ	1	
	Атрезия ануса	2	
	Всего 5		
Лор-органы	Атрезия слухового прохода	1	3
	Микротия	2	
	Макростомия	1	
	Колобома	1	
	Всего 5		
Бронхолегочная	Трахеобронхомаляция	1	1
	Всего 1		

Таким образом, по результатам проведенного исследования у детей со скрытыми формами спинальной дизрафии в 73 % наблюдений выявлено наличие диастематомии 1-го типа. Врожденные аномалии развития позвонков отмечены у 100 % пациентов, основную часть больных при этом составили пациенты с комбинированными аномалиями развития позвонков (40 детей). В 51 % наблюдений у детей со скрытыми формами спинальной дизрафии отмечались пороки развития других органов и систем. По частоте встречаемости отмечено преобладание пороков развития мочеполового тракта, затем следовала патология костно-мышечной и сердечно-сосудистой систем.

Обсуждение

Интраканальная патология и аномалии органов и систем у детей с врожденными пороками развития позвоночника, по данным литературы, встречаются с различной частотой. Так McMaster по данным миелографии выявил интраканальную патологию у 46 (18 %) из 251 пациента с врожденным сколиозом [4]. Bradford et al. по данным МРТ выявили патологию со стороны позвоночного канала у 38 % из 42 пациентов с врожденными деформациями позвоночника [5], Suh et al. — у 31 % из 41 обследованного больного с врожденными пороками развития позвонков [6]. Shen et al. по данным МРТ отметили интраканальную патологию у 43 % из 226 детей с врожденными деформациями позвоночника [7]. Комплексное обследование 223 детей с различными вертебральными пороками, по данным Э. В. Ульриха, выявило сопутствующие пороки развития у 170 (76,2 %) человек [8]. Veals в своей работе досконально обследовал 218 человек с врожденным сколиозом в возрасте от 1 года до 28 лет. Автор констатировал, что у 133 (61 %) больных обнаружены аномалии внутренних органов и систем: со стороны почек — у 8 % больных, сердца — у 7 % [9]. Другие исследователи обследовали 195 детей с врожденными деформациями позвоночника. У 89 (46 %) из них выявлены аномалии внутренних органов и систем: со стороны мочеполовой системы — в 76 % наблюдений, костно-мышечной системы — в 45 %, ЦНС — в 44 %, желудочно-кишечного тракта — в 17 %, сердца — в 8 %, лор-органов — в 7 % и бронхолегочной системы — в 6 % [10]. Shen et al. обследовали 226 детей с врожденными деформациями позвоночника. У 91 (40 %) ребенка из группы обследованных выявлены аномалии развития органов и систем: сердца — в 18 % наблюдений, мочеполовой системы — в 12 %, желудочно-кишечного тракта —

в 5 %. Эти же исследователи отмечали, что наличие интраканальной патологии у пациентов с врожденными деформациями позвоночника не влияло на частоту встречаемости пороков развития внутренних органов [7]. Bollini из 75 обследованных детей обнаружил сопутствующую патологию различных органов и систем у 34 (45 %) человек. При этом поражения мочеполовой системы отмечены у 18 (24 %) пациентов, сердца — у 6 (8 %), интраспинальная патология встретилась у 11 (15 %) детей [12]. Таким образом, полученные результаты исследования вышеуказанных авторов и нашего исследования позволяют сделать вывод о сходной структуре частоты встречаемости пороков развития со стороны внутренних органов и систем у пациентов с врожденными пороками развития позвоночника и у детей со скрытыми формами спинальной дизрафии. Эти данные говорят о достаточно большой частоте встречаемости скрытых спинальных дизрафий у пациентов с врожденными пороками развития осевого скелета, что требует проведения более детального и углубленного обследования с целью исключения интраканальной патологии.

Заключение

Пациенты детского возраста со скрытыми формами спинальной дизрафии нуждаются в детальном обследовании как со стороны позвоночника и позвоночного канала, так и со стороны внутренних органов и систем. У данной категории больных в 100 % наблюдений отмечаются пороки развития позвоночного столба, более 50 % пациентов имеют сопутствующие аномалии развития внутренних органов и систем. Ведущими по частоте пороков развития являются мочеполовая, костно-мышечная и сердечно-сосудистая системы. Аномалии внутренних органов и систем при скрытых формах спинальной дизрафии утяжеляют состояние пациентов, поэтому необходима их коррекция в ходе предоперационной подготовки.

Список литературы

1. Коновалов А.Н., Корниенко В.Н., Озерова В.Н., Пронин И.Н. Нейрорентгенология детского возраста. – М.: Антидор; 2001. - 435 с. [Konovalov AN, Kornienko VN, Ozerova VN, Pronin IN. Neyrorontgenologiya detskogo vozrasta. Moscow: Antidor; 2001. 435 p.]
2. Tortori-Donati P, Rossi A, Biancheri R. Pediatric Neuroradiology. Berlin: Springer, 2005;1551-1608.
3. Mankahla N, Figaji A. Occult spinal dysraphisms. S Afr Med O. 2014;104(4):316.

4. McMaster MJ. Occult intraspinal anomalies and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am.* 1984;66:588-601.
5. Bradford D, Heithoff KB, Cohen M. Intraspinal abnormalities and congenital spine deformities: a radiographic and MRI study. *J Paediatr Orthop.* 1991;11:36-41.
6. Suh SW, Sarwark JF, Vora A, Huang BK. Evaluating congenital spine deformities for intraspinal anomalies with magnetic resonance imaging. *J Pediatr Orthop.* 2001;21:525-531.
7. Shen J, Wang Z, Liu J, et al. Abnormalities associated with congenital scoliosis: a retrospective study of 226 Chinese surgical cases. *Spine.* 2013;38(10):814-8.
8. Ульрих Э.В. Аномалии позвоночника у детей. СПб.: Сотис, 1995. - 335 с. [Ulrikh EV. Anomalii pozvonochnika u detei. Saint-Petersburg: Sotis, 1995. 335 p.]
9. Beals R, Robbins J, Rolfe B. Anomalies associated with vertebral malformations. *Spine.* 1993;18:1329-1332.
10. Казарян И.В., Виссарионов С.В. Сочетание врожденных деформаций позвоночника у детей с аномалиями других органов и систем. // *Российский вестник перинатологии и педиатрии.* – 2012. – Т. 57. – № 5. – С. 72-76. [Kazaryan IV, Vissarionov SV. Childhood congenital spinal deformities concurrent with anomalies in other organs and organ systems. *Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Peditrii.* 2012;57(5):72-76. (In Russ).]
11. Виссарионов С.В., Крутелев Н.А., Сنيщук В.П. Диагностика и лечение детей с диастематомиелией. // *Хирургия позвоночника.* – 2010. – № 4. – С. 41-47. [Vissarionov SV, Krutelev NA, Snishchuk VP. Diagnosis and Treatment of Diastematomyelia in Children. *Spine Surgery.* 2010;4:41-47. (In Russ).]
12. Bollini G, Launay F, Docquier PL, et al. Congenital abnormalities associated with hemivertebrae in relation to hemivertebrae location. *J Pediatr Orthop B.* 2010;19:90-94.

MALFORMATIONS OF THE INTERNAL ORGANS AND SYSTEMS IN CHILDREN WITH ASYMPTOMATIC SPINAL DYSRAPHISM

Vissarionov S.V.^{1, 2}, *Kokushin D.N.*¹, *Bogatyrev T.B.*¹

¹ The Turner Institute for Children's Orthopedics, Saint-Petersburg, Russian Federation

² North-Western State Medical University n. a. I. I. Mechnikov, Sait-Petersburg, Russian Federation

The purpose of research is to determine the prevalence of associated malformations in children with latent forms of spinal dysraphism.

Materials and methods. The study involved 64 patients aged from 9 months to 17 years old. Clinical and radiological examination including MRI scan of spine and spinal canal were performed to evaluate the orthopaedic and neurological status of the patients.

Results. Malformations of the spine were observed in 100 % of children, associated malformations of the organs and systems are found in 33 (52 %) patients. Herewith the malformations of the genitourinary system were revealed — in 52 % of patients, the musculoskeletal system — in 45 % of

children, the cardiovascular system — in 39 %, the digestive system — 12 %, otolaryngology — 9 % and bronchopulmonary system — in 3 % of patients.

Conclusion. Pediatric patients with latent forms of spinal dysraphism require detailed examination both on the part of the spine and the spinal canal and the internal organs and systems. The most prevalent malformations included those of genitourinary, musculoskeletal (appendicular skeleton) and cardiovascular systems.

Keywords: children, latent spinal dysraphism, congenital malformations of the spine, abnormal internal organs.

Сведения об авторах

Виссарионов Сергей Валентинович — д. м. н., заместитель директора по научной и учебной работе, руководитель отделения патологии позвоночника и нейрохирургии ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России; профессор кафедры детской травматологии и ортопедии ГБОУ ВПО «СЗГМУ им. И. И. Мечникова» Минздрава России. E-mail: turner01@mail.ru.

Кокушин Дмитрий Николаевич — научный сотрудник отделения патологии позвоночника и нейрохирургии ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России.

Богатырев Тимур Багаудинович — аспирант отделения патологии позвоночника и нейрохирургии ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России.

Vissarionov Sergei Valentinovich — MD, PhD, professor, Deputy Director for Research and Academic Affairs, head of the department of spinal pathology and neurosurgery. The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics. Professor of the chair pediatric traumatology and orthopedics. North-Western State Medical University n. a. I. I. Mechnikov. E-mail: turner01@mail.ru.

Kokushin Dmitriy Nikolaevich — MD, research associate of the department of spinal pathology and neurosurgery. The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics.

Bogatyrev Timur Bagaudinovich — MD, PhD student of the department of spinal pathology and neurosurgery. The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics.