



# ХИРУРГИЯ ТЯЖЕЛЫХ КОМБИНИРОВАННЫХ КИФОЗОВ НА ФОНЕ МИЕЛОЦЕЛЕ: ПЕРВЫЙ ОТЕЧЕСТВЕННЫЙ ОПЫТ

С.О. Рябых, Д.М. Савин, А.Н. Третьякова

Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова, Курган

**Цель исследования.** Анализ хирургического лечения тяжелых комбинированных кифозов на фоне миелоцеле.

**Материал и методы.** Ретроспективно анализируются 6 клинических наблюдений пациентов, оперированных по поводу тяжелых комбинированных кифозов на фоне миелоцеле. Коррекцию и заднюю инструментальную бикортикальную фиксацию (ЗИБФ) системами телескопического типа (VEPTR, TSRH) по типу динамического корсета использовали у пациентов с мобильными кифозами до 30°. Корректирующую вертебротомию на вершине деформации с ЗИБФ выполняли при ригидных кифозах более 30°. У пациентов с тяжелыми кифозами и пролежнями на вершине деформации с целью внеочаговой коррекции, стабилизации деформации и создания условий для заживления мягких тканей применяли системы внешней фиксации, затем корректирующую вертебротомию на вершине кифоза с ЗИБФ.

**Результаты.** В среднем коррекция составила 71 %. У всех детей восстановлена опорная функция позвоночника, отмечено улучшение функционального класса и соматического статуса.

**Заключение.** Выбор метода операции у пациентов с последствиями спинно-мозговой грыжи и прогрессирующим кифозом должен быть дифференцирован с учетом величины и ригидности кифоза и наличия трофических осложнений. Степень коррекции должна быть достаточной для того, чтобы перевести деформацию в категорию компенсированной. При этом исправляется профиль позвоночного столба, восстанавливается его опороспособность, увеличивается объем деформированной грудной клетки, создаются условия для улучшения функции внешнего дыхания.

**Ключевые слова:** кифозы, миелоцеле, укорачивающая вертебротомию.

Для цитирования: Рябых С.О., Савин Д.М., Третьякова А.Н. Хирургия тяжелых комбинированных кифозов на фоне миелоцеле: первый отечественный опыт // Хирургия позвоночника. 2014. № 1. С. 65–70.

SURGICAL TREATMENT OF SEVERE COMBINED KYPHOSIS SECONDARY TO MYELOCELE: FIRST HOMELAND EXPERIENCE

S.O. Ryabikh, D.M. Savin, A.N. Tretjakova

**Objective.** To analyze the outcomes of surgical treatment of severe combined kyphosis secondary to myelocele.

**Material and Methods.** Retrospective analysis of outcomes in six patients operated on for severe combined kyphosis secondary to myelocele was performed. Correction and posterior instrumented bicortical fixation (PIBF) with expandable systems (VEPTR, TSRH) by type of dynamic bracing were used in patients with mobile kyphosis less than 30°. Correcting vertebrotomy at the curve apex with PIBF was performed for rigid kyphosis greater than 30°. Patients with severe kyphosis and bed sores in the area of the curve apex underwent halo-pelvic external fixation for extrafocal deformity correction, stabilization and creating conditions for soft tissue healing before corrective vertebrotomy at the apex of kyphosis and PIBF.

**Results.** The average correction was 71 %. In all children support function of the spine was restored, and functional class and physical status improved.

**Conclusion.** The choice of technique in patients with spinal hernia sequelae and progressive kyphosis should be differentiated depending on the size and rigidity of kyphosis and trophic complications. Degree of correction should be sufficient to consider deformity as compensated one. This assumes corrected contour of the spine, restored its support ability, increased volume of the deformed thorax, and improved respiratory function.

**Key Words:** kyphosis, myelocele, shortening vertebrotomy.

Hir. Pozvonoc. 2014;(1):65–70.

Миелоцеле как наиболее тяжелый вариант спинальной дизрафии включает аномалии развития всех структур позвоночника и спинного мозга на уровне порочных сегментов [8] и осложняется грубой кифотической деформацией позвоночника у 10 % больных с миеломенингецеле, часто с неблагоприятными исходами без лечения [3]. Наиболее неблагоприятная локализация порока – груднопоясничный переход и поясничный отдел позвоночника, во всех случаях требующие ортопедической коррекции [6] из-за крайне высоких (до 12° в год) темпов прогрессирования деформации [9], что приводит к резкой декомпенсации статодинамического баланса с отсутствием возможности сидеть без опоры на руки и контакту реберной дуги с крыльями подвздошной кости. Дополнительные сопутствующие заболевания у этих пациентов (нейрогенная дисфункция мочевого пузыря, нарушение мочевого дренажа) сопровождаются хронической инфекцией мочевых путей, а напряжение рубцово-измененных и диспластичных тканей нередко приводит к пролежням на вершине деформации и распространению инфекционного процесса с контаминацией ликвора и деструкции кости [5].

Дизайн исследования: ретроспективный анализ серии клинических наблюдений. Класс доказательности – IV.

Цель исследования – анализ хирургического лечения тяжелых комбинированных кифозов на фоне миелоцеле.

### Материал и методы

Представлены клинические данные и результаты лучевых исследований 6 детей (4 мальчика, 2 девочки) в возрасте от 1,6 до 9 лет. Всем больным выполнены рентгенограммы позвоночника в двух проекциях с захватом грудной клетки, таза и тазобедренных суставов, КТ и МРТ позвоночника. Все пациенты прооперированы, отдаленные результаты прослежены в сроки от 7 мес. до 3 лет.

Изучены особенности вертебрального синдрома, темп прогрессирования деформации позвоночника, динамика неврологического статуса и функциональных нарушений. Использованы клинический, лучевой (рентгенография, КТ, МРТ, сонография), функциональные у детей старше 5 лет (ЭНМГ, эстезиометрия, спирометрия) и статистические методы. Величину угла деформации позвоночника измеряли по методу Cobb в программе «Surgimap Spine». Степень сколиотического компонента деформации определяли по классификации James [7], кифотического – по классификации Kaplan [2]. Синдром торакальной недостаточности количественно оценивали по индексу SAL и ИАСГК [1], функциональный статус до и после операции – по классификации RLAN [4], включая 5 функциональных классов: 1-й – пациенты способны перемещаться без внешней помощи; 2-й – пациенты способны перемещаться с поддержкой; 3-й – пациенты, сидящие без внешней помощи; 4-й – пациенты, способные самостоятельно сидеть с внешней поддержкой; 5-й – лежачие пациенты. Статистическую обработку данных проводили с помощью пакета «Excel 2010».

Целью оперативного лечения было восстановление (улучшение) профиля и опорности позвоночника для улучшения качества жизни пациентов, их соматического и неврологического статусов.

### Результаты

Сведения о пациентах представлены в табл.

Четверо детей впервые попали в поле зрения вертебрологов в возрасте до 3 лет, двое – в 4 года. Все дети ранее были прооперированы по поводу менингомиелоцеле, у 5 из них в момент первичного осмотра вертебрологом отмечены грубые двигательные и тазовые неврологические нарушения (типы А и В по Frankel), у 1 – умеренный парапарез (тип D по Frankel). Психическое развитие детей соответствовало возрасту, лишь

в одном случае (4-й пациент) констатирована выраженная задержка психомоторного развития. Все дети воспитывались в семьях.

Вертебральный синдром характеризовался кифосколиотическими деформациями с преобладанием кифотического компонента. При этом формирование и прогрессирование деформации начинались с рождения ребенка, к 1,5–2 годам кифоз в среднем достигал 87° (III ст. по Kaplan). Сколиотический компонент во всех случаях не превышал 15° и не превалировал в структуре деформации. Нейрогенный вертебральный синдром у всех пациентов обусловлен комбинацией паралитического и аномального (расщепление или агенезия задней опорной колонны) компонентов.

Индексы SAL и ИАСГК до операции варьировали в пределах 78–92 и 0,76–0,89 соответственно. Анализ данных рентгенологического архива показал, что скорость прогрессирования кифоза составляла более 7° в год и была прямо пропорциональна протяженности дизрафии задней колонны и выраженности неврологического дефицита. К 3–5 годам наступала структурная клиновидная деформация тел позвонков с крайней ригидностью. Кроме того, снижение высоты поясничного отдела всегда сопровождалось повышением внутрибрюшного давления и, как следствие, высоким стоянием диафрагмы с уменьшением объема грудной полости, что у всех пациентов запускало механизм компенсаторного гиперлордозирования грудного отдела позвоночника различной степени. Необходимо отметить, что у всех пациентов важными оказались не только абсолютная величина деформации позвоночника, грудной клетки и перекоса таза, но и их неизбежная прогрессия и связанное с этим нарастание статодинамических и функциональных нарушений, влияющие как на косметическое восприятие, так и на качество и, возможно, продолжительность жизни.

Осложнения в виде пролежня на вершине кифоза, толерантного к консервативной терапии и пласти-

ке местными тканями, наблюдались у двух пациентов. Натяжение мягких тканей на вершине ригидной деформации спровоцировало тяжелые трофические нарушения с формирова-

нием очага хронического воспаления. Данное осложнение на фоне основного заболевания носит пресептический характер и является жизнеугро-

жающим, что значительно осложняет прогноз и тактику лечения.

Из сопутствующей патологии преобладали гидроцефалия и парали- тическая деформация стоп, у 2 боль-

Таблица

Сводные данные результатов лечения пациентов с кифозами на фоне миелоцеле

Пациент	Пол	Возраст, лет	До операции				Объем вмешательства	После операции				Послеоперационные осложнения, особенности течения	Сопутствующий порок скелета
			кифоз, град.	вершина	по Frankel	по RLAH		кифоз, град.	коррекция, %	по Frankel	по RLAH		
1-й	М	9,0	101	L <sub>1</sub> –L <sub>2</sub>	В	5	VCR, задняя инструментальная фиксация	45	65	В	3	Длительное заживление раны, пролежень в области головки винта, что потребовало перемонтажа системы	Паралитическая деформация стоп, дисплазия тазобедренных суставов
2-й	М	5,3	91	L <sub>4</sub>	А	5	VCR, задняя инструментальная фиксация	15	84	А	3	Длительное заживление раны	Паралитическая деформация стоп, дисплазия тазобедренных суставов
3-й	М	1,6	93	L <sub>1</sub>	А	5	VCR, задняя инструментальная фиксация	5	95	А	3	—	—
4-й	М	4,4	165	L <sub>3</sub>	А	5	VCR, задняя инструментальная фиксация	10	94	А	3	—	Паралитическая деформация стоп
5-й	Ж	5,5	62	L <sub>1</sub>	Д	2	VEPTR	15	76	Д	2	Нестабильность конструкции через 10 мес., выполнена VCR, задняя инструментальная фиксация	Гипотрофия правой нижней конечности
6-й	Ж	4,9	22	L <sub>2</sub>	А	5	VEPTR	15	32	А	3	—	Врожденный сколиоз на фоне нарушения сегментации Th <sub>3</sub> –Th <sub>7</sub> (S > D) и формирования Th <sub>5</sub> –Th <sub>6</sub> 45°, после операции 37°

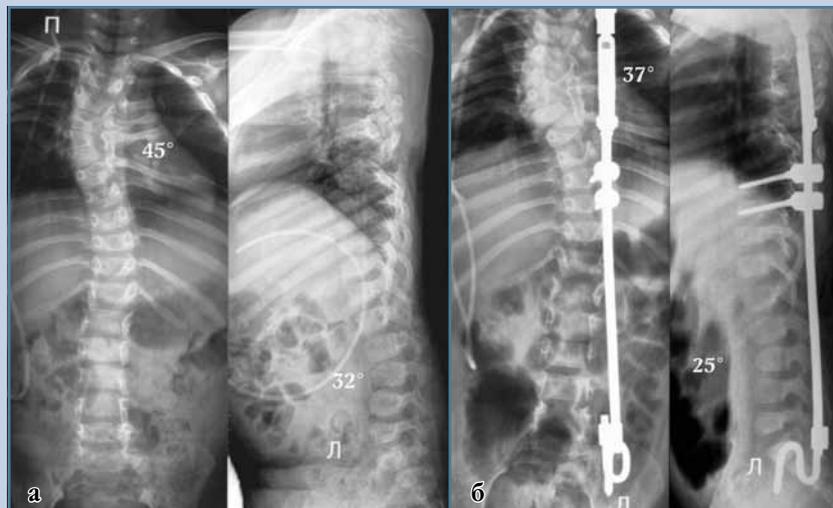


Рис. 1

Рентгенограммы позвоночника ребенка 4 лет, с комбинированным кифосколиозом поясничного отдела на фоне миелоцеле и врожденным сколиозом грудного отдела на фоне нарушения сегментации Th<sub>2</sub>–Th<sub>7</sub>: а – до операции; б – после операции внеочаговой коррекции гибридной системой по типу динамического корсета (объяснения в тексте) отмечается умеренная коррекция деформации с улучшением оси позвоночника

ных выявлен вывих тазобедренных суставов.

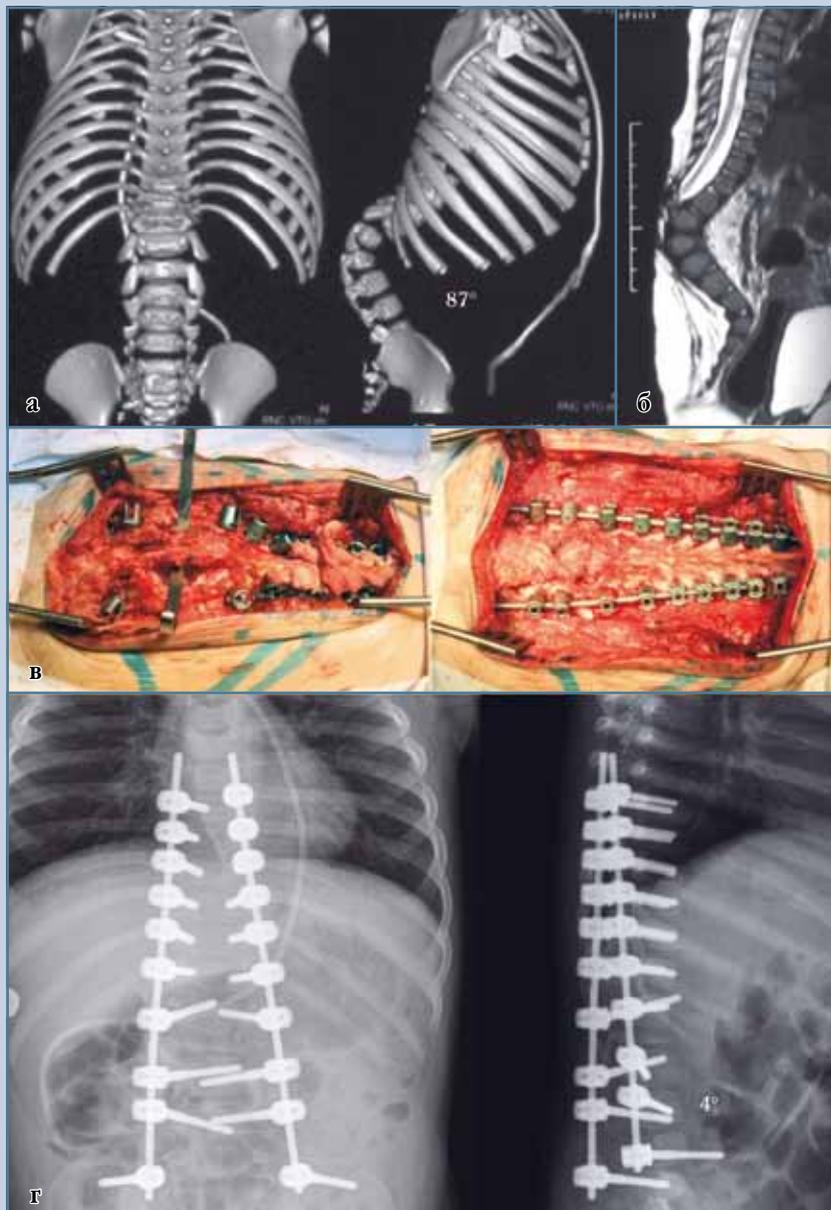
У одной девочки кифоз поясничного отдела сочетался с врожденным сколиозом на фоне нарушения сегментации позвонков грудного отдела (рис. 1).

При хирургическом лечении пациентов с мобильными кифозами до  $30^\circ$  применяли коррекцию и заднюю инструментальную бикортикальную фиксацию (ЗИБФ) системами телескопического типа (VEPTR, TSRH) по типу динамического корсета (рис. 1).

При ригидных кифозах более  $30^\circ$  выполняли корригирующую вертебротомию на вершине кифоза с ЗИБФ на три сегмента выше и ниже резецируемой зоны (при выраженных деформациях и ригидной дуге – 4 сегмента) с посегментарным шагом опорных точек для создания стабильного корсета (рис. 2).

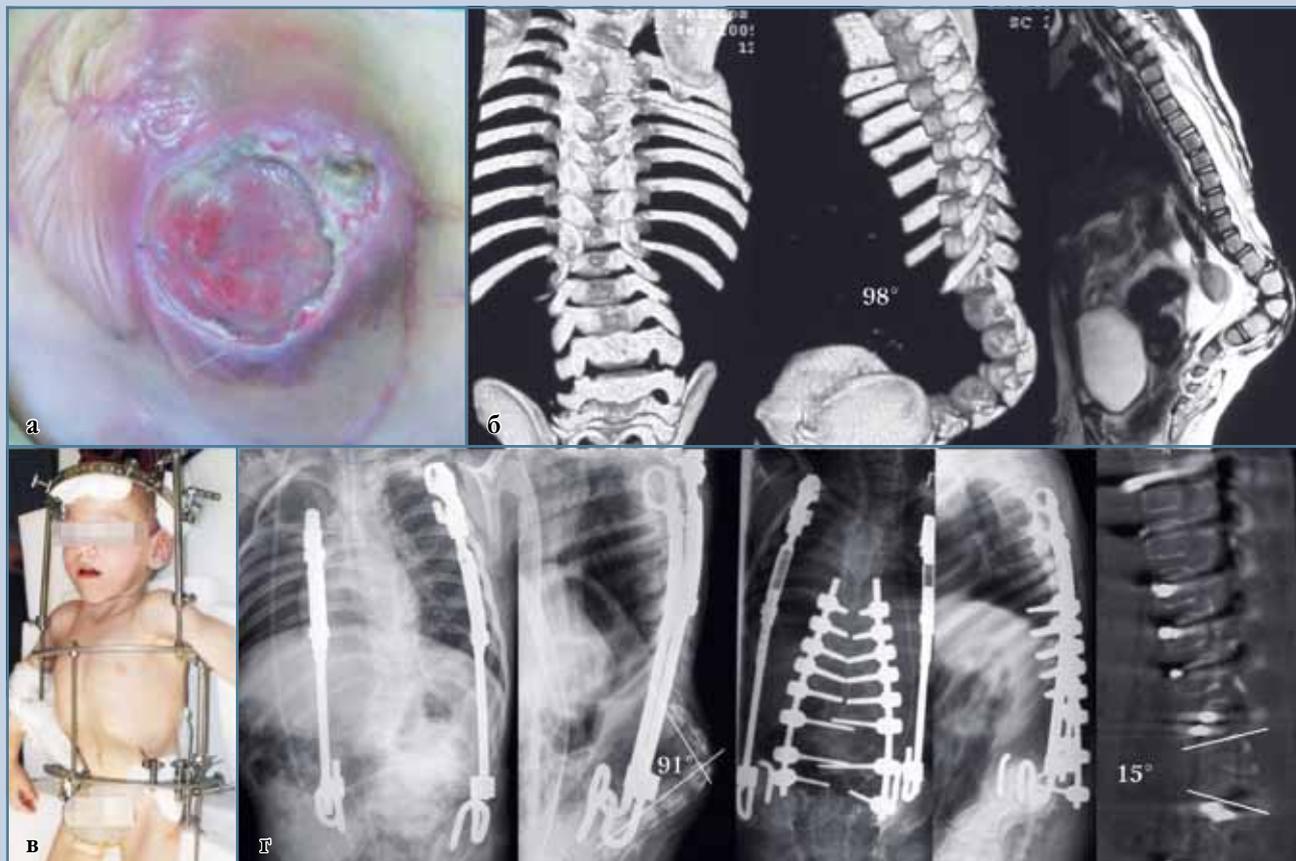
У пациентов с тяжелыми кифозами, осложненными пролежнями на вершине деформации, применяли системы внешней фиксации (halo-pelvic) с целью внеочаговой коррекции стабилизации деформации, что создало условия для заживления мягких тканей (рис. 3в). После консолидации мягких тканей выполняли либо коррекцию деформации позвоночника динамическими системами, либо радикальную коррекцию методом корригирующей вертебротомии на вершине кифоза и ЗИБФ четырех позвонков краниальнее и каудальнее резецируемого сегмента (рис. 3г).

В среднем коррекция составила 71 %, средняя величина послеоперационного кифоза –  $17,7^\circ$ . У всех пациентов восстановлена опорная функция позвоночника. После оперативного лечения торакальные индексы SAL и ИАСГК улучшились до 83–96 и 0,81–0,92 соответственно, что соответствовало увеличению объема и уменьшению асимметрии гемитораксов на 6 % по индексу SAL и 0,5 единиц ИАСГК. Следует отметить снижение скелетотопического уровня купола диафрагмы в среднем на 1,5 ребра. Крайне важным яви-



**Рис. 2**

Операционные фотографии и результаты лучевых исследований пациента 4 лет, с врожденной аномалией развития позвоночника и спинного мозга: синдромом спинальной дизрафии, прогрессирующим кифозом тяжелой степени на фоне нарушения формирования задней опорной колонны на уровне Th<sub>11</sub>–S<sub>2</sub>; состоянии после миелопластики: **а** – КТ в режиме MPR: деформация тел позвонков с вентральной клиновидностью, уменьшением переднезаднего и расширением поперечного размеров, гипогенезия дуг и суставных отростков; **б** – признаки фиксации спинного мозга на уровне вершины кифоза; **в** – интраоперационная картина этапов выполнения корригирующей укорачивающей вертебротомии и инструментальной коррекции деформации; **г** – рентгенограммы позвоночника после операции: коррекция деформации на 96 % и задняя инструментальная бикортикальная фиксация на уровне Th<sub>7</sub> – таз по типу стабильного корсета

**Рис. 3**

Фотография и результаты лучевых исследований пациента 5 лет, с врожденным пороком развития позвоночника и ЦНС, поясничным кифозом, миелорадикуломенингоцеле груднопоясничного отдела, состоянием после миелорадикулолизиса, нижней вялой параплегией с нарушением функции тазовых органов, окклюзионной шунтозависимой гидроцефалией, синдромом Арнольда – Киари 2: **а** – инфицированная рана в области вершины кифоза; **б** – МСКТ и МРТ позвоночника: миелодисплазия, дизрафия с гипогенезией задней колонны и вторичной структурной клиновидной трансформацией тел позвонков поясничного отдела; **в** – использование halo-pelvic-аппарата, с последующей инверсией на реберно-тазовую систему VEPTR с целью внеочаговой коррекции; **г** – рентгенограммы позвоночника после выполнения корригирующей вертебротомии и задней бикортикальной инструментальной фиксации: коррекция деформации на 84 %, пациент переведен из 5-го в 3-й функциональный класс, эффект операции сохраняется даже на фоне перелома опорной тазовой петли тазово-реберной конструкции справа

лось изменение распределения детей по функциональным классам в целом (табл.): до операции из 6 детей 5 отнесли к 5-му функциональному классу, 1 – ко 2-му; после операции 5 пациентов отнесены к 3-му и 1 – ко 2-му. Таким образом, все пациенты могли сидеть без внешней поддержки. У 2 пациентов наблюдалась положительная динамика в неврологическом статусе в виде расширения границ чувствительности.

### Заключение

Проблема лечения тяжелых кифозов у детей, перенесших хирургическое вмешательство по поводу спинно-мозговой грыжи, в отечественной литературе практически не отражена. Не анализируя причин этого, считаем необходимым вынести на обсуждение ключевые позиции, отражающие взгляд авторов на эту проблему, надемся на отзывы и замечания коллег,

которые имеют опыт лечения детей данной группы:

- 1) корсетное лечение такой патологии не эффективно, оно не только не удерживает деформацию в рамках компенсации, но и увеличивает риск развития пролежней;
- 2) показанием к оперативному лечению является наличие кифотической деформации в поясничном отделе позвоночника более 10°; выжидательная тактика абсолютно не оправдана вследствие

неизбежного прогрессирования кифоза независимо от времени его манифестации и костного возраста;

- 3) выбор метода операции у пациентов с последствиями спинномозговой грыжи и прогрессирующим кифозом должен быть дифференцирован с учетом величины и ригидности кифоза и наличия трофических осложнений. При грубой деформации целесообразно выполнять корригирующую укорачивающую вертебротомию по типу VCR на вершине деформации и одномоментную заднюю по сегментарную (предпочтительно бикортикальную) инструментальную фиксацию системой CDI с захватом четырех сегментов краиниальнее и каудальнее зоны вертебротомии. Применение крюковых систем не рекомендуется

из-за недостаточной прочности фиксации. Данная техника сочетает преимущества компрессии средней и задней колонн с дистракцией передней колонны и тканей, лежащих вентрально, что позволяет обеспечить коррекцию деформации позвоночника за счет укорачивающей вертебротомии, одновременно ослабляющей натяжение спинного мозга и решающей проблему недостаточности мягких тканей при задней инструментации;

- 4) при начальных кифозах рекомендуется использовать заднюю фиксацию системами динамического коннекторного типа («Growingrods», TSRH, VEPTR), потенциально сохраняющими возможность осевого увеличения длины позвоночника;
- 5) степень коррекции должна быть достаточной для того, чтобы пере-

вести деформацию в категорию компенсированной, при этом исправляется профиль позвоночного столба, восстанавливается его опороспособность, увеличивается объем деформированной грудной клетки, создаются условия для улучшения функции внешнего дыхания; все перечисленные факторы переводят пациентов на более высокий функциональный уровень, что объективно отражает повышение качества их жизни;

- б) при течении заболевания, осложненном воспалением мягких тканей на вершине деформации и грубыми функциональными нарушениями, показания к оперативному лечению следует рассматривать как жизненные и применять гибридные методы лечения с этапным использованием систем внешней фиксации.

## Литература

1. **Рябых С.О., Ульрих Э.В.** Возможности коррекции односторонней гипоплазии грудной клетки при деформациях позвоночника у детей с большой потенциальной силой роста // Труды ортопедии. 2011. № 4. С. 44–48.
2. **Ульрих Э.В., Мушкин А.Ю.** Вертебрология в терминах, цифрах, рисунках. СПб., 2002.
3. **Banta JV, Hamada JS.** Natural history of the kyphotic deformity in myelomeningocele. J Bone Joint Surg Am. 1976;58:279.
4. **Bonnett C, Brown JC, Grow T.** Thoracolumbar scoliosis in cerebral palsy. Results of surgical treatment. J Bone Joint Surg Am. 1976;58:328–336.
5. **Christofersen MR, Brooks AL.** Excision and wire fixation of rigid myelomeningocele kyphosis. J Pediatr Orthop. 1985;5:691–696.
6. **Hoppenfeld S.** Congenital kyphosis in myelomeningocele. J Bone Joint Surg Br. 1967;49:276–280.
7. **James JL.** Idiopathic scoliosis; the prognosis, diagnosis, and operative indications related to curve patterns and the age of onset. J Bone Joint Surg Br. 1954;36:36–49.

8. **Kaplan KM, Spivak JM, Bendo JA.** Embryology of the spine and associated congenital abnormalities. Spine J. 2005;5:564–576.
9. **Mintz LJ, Sarwark JF, Dias LS, et al.** The natural history of congenital kyphosis in myelomeningocele. A review of 51 children. Spine. 1991;16(8 Suppl):S348–S350.

## References

1. Ryabikh SO, Ulrich EV. [Possibilities of unilateral chest hypoplasia correction for the spine deformities in children with great growth potency]. Genij Ortopedii. 2011;(4):44–48. In Russian.
2. Ulrikh EV, Mushkin AYU. [Vertebrology in Terms, Figures, and Drawings]. St. Petersburg, 2002. In Russian.
3. Banta JV, Hamada JS. Natural history of the kyphotic deformity in myelomeningocele. J Bone Joint Surg Am. 1976;58:279.
4. Bonnett C, Brown JC, Grow T. Thoracolumbar scoliosis in cerebral palsy. Results of surgical treatment. J Bone Joint Surg Am. 1976;58:328–336.

5. Christofersen MR, Brooks AL. Excision and wire fixation of rigid myelomeningocele kyphosis. J Pediatr Orthop. 1985;5:691–696.
6. Hoppenfeld S. Congenital kyphosis in myelomeningocele. J Bone Joint Surg Br. 1967;49:276–280.
7. James JL. Idiopathic scoliosis; the prognosis, diagnosis, and operative indications related to curve patterns and the age of onset. J Bone Joint Surg Br. 1954;36:36–49.
8. Kaplan KM, Spivak JM, Bendo JA. Embryology of the spine and associated congenital abnormalities. Spine J. 2005;5:564–576.
9. Mintz LJ, Sarwark JF, Dias LS, et al. The natural history of congenital kyphosis in myelomeningocele. A review of 51 children. Spine. 1991;16(8 Suppl):S348–S350.

## Адрес для переписки:

Рябых Сергей Олегович  
640014, Курган, ул. Марии Ульяновой, 6,  
РНЦ ВТО,  
rso@mail.ru

Статья поступила в редакцию 04.06.2013

Сергей Олегович Рябых, канд. мед. наук; Дмитрий Михайлович Савин, мл. науч. сотрудник; Анастасия Николаевна Третьякова, врач анестезиолог-реаниматолог, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова, Курган.  
Sergey Olegovich Ryabikh, MD, PhD; Dmitry Mikhailovich Savin, junior researcher; Anastasia Nikolayevna Tretjakova, MD, Russian Research Center of Reparative Traumatology and Orthopaedics n.a. acad. G.A. Ilizarov, Kurgan.