



РЕДКАЯ ПАТОЛОГИЯ ПОЗВОНОЧНИКА У РЕБЕНКА С НЕЙРОФИБРОМАТОЗОМ I ТИПА

А.Ю. Мушкин¹, В.П. Снущук², Е.Ю. Малярова¹, Е.Ю. Шапкова¹, С.А. Куклина¹

¹Санкт-Петербургский НИИ фтизиопульмонологии

²Ленинградская областная детская клиническая больница

Представлено клиническое наблюдение деформации позвоночника при нейрофиброматозе I типа у ребенка 12 лет, осложненном вывихом на уровне шейно-грудного перехода. Приведено описание клинических и лучевых данных, описание операции, возникших осложнений и их лечения.

Ключевые слова: шейно-грудной кифоз, вывих позвонков, нейрофиброматоз I типа, кифосколиоз, хирургическое лечение.

Для цитирования: Мушкин А.Ю., Снущук В.П., Малярова Е.Ю., Шапкова Е.Ю., Куклина С.А. Редкая патология позвоночника у ребенка с нейрофиброматозом I типа // Хирургия позвоночника. 2014. № 1. С. 24–28.

RARE PATHOLOGY OF THE SPINE IN A CHILD WITH NEUROFIBROMATOSIS TYPE 1
A.Yu. Mushkin, V.P. Snischuk, E.Yu. Malyarova,
E.Yu. Shapkova, S.A. Kuklina

The paper presents a clinical case of spinal deformity associated with neurofibromatosis type 1 complicated by a dislocation at the cervicothoracic junction in a 12-year-old child. Clinical and radiological data, surgery, postoperative complications and their treatment are described.

Key Words: cervicothoracic kyphosis, vertebra dislocation, neurofibromatosis type 1, kyphoscoliosis, surgical treatment.

Hir. Pozvonoc. 2014;(1):24–28.

Деформации позвоночника достаточно часто встречаются у пациентов с нейрофиброматозом I типа (болезнь Реклингаузена). Однако особенности вертебрального поражения, наблюдавшиеся нами у одного из подростков, требуют особого описания.

Мальчик, 12 лет, находился в детской хирургической клинике СПбНИИФ с 19.04.13 по 05.08.13 г. со следующим диагнозом: нейрофиброматоз I типа; многоузловая нейрофиброма шейно-грудного отдела позвоночника и мягких тканей шеи; грубая кифосколиотическая деформация позвоночника, деформация грудной клетки; состояние после оперативных вмешательств (по анамнезу); плексиформная нейрофиброма левой руки, вялый верхний левосторонний монопарез.

Поступил в клинику с жалобами на прогрессирующую кифосколиотическую деформацию и неврологические расстройства. Лучевой архив не представлен, поэтому анамнестические данные приводятся только со слов мамы.

Ребенок от 1-й беременности, протекавшей с анемией и гестозом средней тяжести. Первым проявлением болезни в 2-месячном возрасте явилось увеличение лимфатического узла в подмышечной области слева. С 4 мес. появляются гиперпигментация кожи, припухлость, затем гипертрихоз левого предплечья, увеличение в объеме левой руки. На первом году жизни проведена биопсия одного из мягкотканых образований (предположительно увеличенного лимфатического узла), на основании которой установлен нейрофиброматоз (болезнь Реклингаузена). В возрасте 11 мес. на фоне появления деформации позвоночника проведены КТ и МРТ, выявившие наличие нейрофибромы с распространением в позвоночный канал. Наблюдался нейрохирургом на протяжении многих лет с констатацией нарастания кифосколиоза и деформации грудной клетки. В возрасте 7 лет появились жалобы на боли в спине, грудной клетке, ногах, ограничение движений в суставах, одышка.

Был обследован в одной из западноевропейских нейрохирургических клиник, оперирован там 28.08.08 г.: проведены ламинотомия, экстирпация интраспинальной нейрофибромы на уровне C₆–Th₂ с последующей ламинопластикой и фиксацией дужек микропластинками (описание операции приведено по выписке). Послеоперационное течение протекало без осложнений, субъективно отмечал улучшение самочувствия, однако достаточно быстро нарастала деформация скелета, развивалась мышечная гипотрофия, а в последующем – вялый парез левой руки. При обследовании в 2012 г. по данным КТ и МРТ патология расценена как многоузловая нейрофиброма верхнего средостения, распространяющаяся в позвоночный канал, однако после консультаций в нескольких федеральных ортопедических и нейрохирургических центрах в хирургическом лечении пациенту было отказано.

При поступлении состояние тяжелое по заболеванию, самочувствие

вполне удовлетворительное. Мальчик контактен, абсолютно адекватен в поведении. Выраженная кифосколиотическая деформация позвоночника, килевидная деформация грудной клетки. Кожные покровы с очаговой гиперпигментацией, более выраженной на спине и левой верхней конечности. В левой подмышечной области опухолевидное образование, подобное, но меньших размеров – в области внутренней поверхности левого предплечья. Гипоплазия левой кисти (рис. 1). Операционный рубец в области шеи. Отмечаются деформация в локтевом и лучезапястном суставах левой руки, вялый парез со снижением мышечной силы, без нарушения чувствительности.

Осмотр неврологом (21.04.13 г.): мышечная сила в ногах оценена в 5 баллов с обеих сторон. Вялый монопарез левой верхней конечности с уровня C_6 – Th_1 . Нельзя исключить невропатию ветвей плечевого сплетения, в том числе из-за периферических нейрофибром, что подтверждается и данными электронной миографии.

При исследовании функции внешнего дыхания (30.04.13 г.) отмечено легкое снижение форсированной ЖЕЛ. Пройодимость дыхательных путей в пределах нормы.

Данные КТ и МРТ (динамика за 2012–2013 гг.): выраженный нижнешейный и грудной кифосколиоз. Тело C_5 смещено кпереди и вниз, тело C_6 – кзади и вверх с деформацией и сужением позвоночного канала до 5 мм; компрессия спинного мозга на этом уровне (рис. 2, 3). В верхнегрудном отделе – позвоночный канал резко расширен, перимедулярно – однородная высокогидрофильная ткань.

Целесообразность операции обсуждалась совместно с неврологами, нейрохирургами, онкологами. С учетом нарастающей деформации и, хотя и медленного, но неблагоприятного изменения неврологического статуса, принято решение выполнить декомпрессию спинного мозга с резекцией расположенных в канале тел C_6 и C_7 позвонков из заднего

доступа. Возможность передней стабилизации и характер задней инструментальной фиксации позвоночника решено определить во время вмешательства в зависимости от сохранности костных структур.

Операция (14.05.13 г.): ламинэктомия C_5 – C_7 , резекция тел C_6 – C_7 с передней декомпрессией спинного мозга, задняя инструментальная фиксация C_2 – Th_6

гибридной конструкцией «Vertex – CD Legacy» (Medtronic). При осуществлении доступа обнаружены свободно лежащие и не фиксированные к дугам позвонков три микропластинки с винтами (удалены). Дуги шейных позвонков атрофичны; при их удалении обнаружена заполняющая позвоночный канал опухоль, распространяющаяся краниально и каудально, прорас-



Рис. 1

Внешний вид ребенка: выраженная деформация грудной клетки и позвоночника, больших размеров пигментное пятно по типу café-out-lait в области спины; множественные мелкие кофейные пятна на туловище; пигментация и узловатые образования в области левого плеча и предплечья; недоразвитие левой кисти

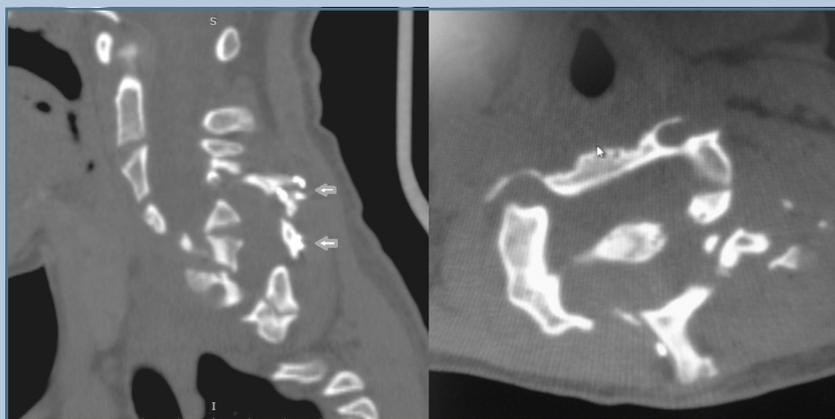
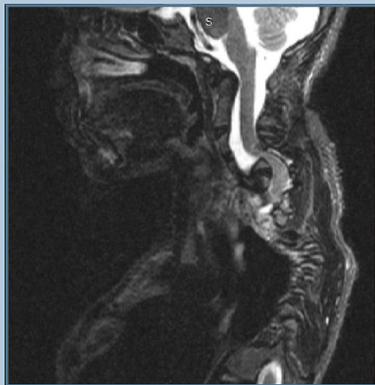


Рис. 2

КТ шейно-грудного отдела позвоночника: резко выраженная деформация позвоночного канала за счет смещения в его просвет кзади и краниально тел позвонков C_6 и C_7 ; тела позвонков C_3 – C_5 резко атрофичны, на поперечном КТ-срезе хорошо видно, что переднезадний размер костной части тела позвонка меньше размера канала позвоночной артерии на этом уровне; дуги позвонков фрагментированы, прослеживаются контуры установленных ранее микропластинок (обозначены стрелками)

**Рис. 3**

МРТ шейно-грудного отдела позвоночника: стеноз позвоночного канала, деформация и сдавление спинного мозга смещенными в позвоночный канал структурами позвонков

тающая в 5-й и 6-й спинно-мозговые корешки слева (корешок С₆ толщиной около 1,3 см, при попытке выделить собственно ствол корешка он практически полностью теряется в опухоли). После удаления опухоли из позвоночного канала, пересечения корешка С₆ и освобождения дуального мешка обнажены компримирующие его спереди тела позвонков. Начато их удаление высокоскоростным буром, микроosteотомами и мелкими кусачками Керрисона, однако в момент удаления возникло обильное диффузное кровотечение, сопровождавшееся снижением артериального давления до 50 мм. Кровотечение купировано тампонадой гемостатическими материалами, гипотония сохранялась на протяжении 10 мин. В момент кровотечения операция остановлена до восстановления гемодинамики на фоне интенсивной инфузионной терапии. После стабилизации состояния кровотечение не возобновлялось, что позволило удалить оставшиеся костные элементы передней позвоночной колонны и провести заднюю инструментальную фиксацию позвоночника.

При выходе ребенка из наркоза выявлено отсутствие активных движе-

ний нижних конечностей, брюшных рефлексов и чувствительности с уровня грудной клетки при сохранении на предоперационном уровне функции верхних конечностей. Неврологом состояние оценено как клиника полного поперечного поражения спинного мозга с уровня С₈–Th₁, что соответствует спинальному шоку, обусловленному острой ишемией спинного мозга в момент кровотечения и артериальной гипотонии.

Начата комплексная терапия, в том числе гормональная (солумедролом), инфузионная, антибактериальная. На 2-е сут добавлены ангиотропные (актовегин в/в) и нейротропные (церебролизин, витамины группы В) препараты; присоединены массаж, лечебная гимнастика, затем нейростимуляция. На 3-и сут после операции мальчик отметил появление позывов на мочеиспускание и ощущение дефекации. Мочевой катетер удален на 7-е сут, после чего восстановились самостоятельное порционное мочеиспускание с минимальным объемом остаточной мочи (25–36 мл) и произвольная дефекация.

На протяжении 3 мес. пациент прошел курс двигательной реабилитации, включавшей стимуляцию опорных зон стопы пневмостимулятором «Корвит» (2 раза в день по 30 мин; всего 60 дней, 60 ч); пассивные и пассивно-активные движения ритмического сгибания и разгибания ног на аппарате «Артромот» (3 раза в день по 60 мин для каждой ноги; всего 19 дней, 57 ч); лечебную гимнастику лежа и сидя, в том числе пассивные движения в суставах (процедура 30 мин в день; всего 64 дня, 32 ч); ортостатическую тренировку в положении сидя, затем стоя (ежедневно); тренировки в подвесной системе (длительность процедуры 1 ч 30 мин; всего 25 дней, 32,5 ч); вставание – приседание из коляски в ходунки (150 раз в день в медленном темпе; всего 4500 раз). Общая продолжительность занятий составляла до 8 ч в день.

С 4-й недели начался медленный регресс неврологических расстройств: отмечены восстановление болевой чувствительности, сокращение мышц

нижних конечностей, появление клonusов стоп (+), появился рефлекс Бабинского, повысился мышечный тонус в ногах. На 5-й неделе появились активные движения в правой нижней конечности и восстановилась болевая чувствительность в левой при отсутствии в ней активных движений. В связи с высоким мышечным тонусом в ногах назначен миодакalm в возрастающей дозировке.

Через 1,5 мес. после операции в нижних конечностях активные сгибание и разгибание правого бедра и голени оценены в 4 балла, сгибание и разгибание стопы и пальцев – в 3 балла. Слева пальпируются мышечные сокращения двуглавой и четырехглавой мышц бедра, напряжения сухожилий разгибателей пальцев и передней большеберцовой мышцы.

Верхние конечности: нарастание мышечной силы в правой руке – сгибание предплечья до 5 баллов, разгибание – 4 балла; сгибание в лучезапястном суставе – 4 балла, разгибание – 5 баллов; сгибание и разгибание пальцев – до 4–5 баллов. Сохраняется гипостезия с участками анестезии по проводниковому типу с сегмента С₆ справа и гипостезия по сегментарному типу С₆–С₈ слева. Еще через неделю отмечается появление тыльного сгибания левой кисти, отсутствовавшего до операции.

Через 3 мес. после операции разгибает левую ногу, поднимает и удерживает правую нижнюю конечность. Сила мышц ног в проксимальном отделе справа 3 балла, в дистальных отделах – 2 балла; слева проксимальный отдел 0–1 балл, дистальный – 0 баллов. Рефлексы с нижних конечностей оживлены, патологические стопные знаки (+). Глубокая чувствительность расстроена по тазобедренные суставы слева, справа различает сдавление мышц до стопы. Поверхностная чувствительность: анальгезия с D₆–D₇ слева, с D₂–D₃ справа по проводниковому типу (рис. 4). Сохраняется достигнутое после операции разгибание левой руки в лучезапястном суставе, появились качательные движения пальцев левой руки.

Реабилитационный статус: передвигается в кресле, сидит самостоятельно, стоит ограниченное время с дополнительной опорой (ходунки) и без нее. При смещении центра масс правая нога сгибается, выполняя рефлекторный шаг, на левой ноге эффекта не наблюдали.

В послеоперационном периоде контрольные рентгенограммы подтвердили стабильность инструментальной фиксации (рис. 5); МРТ

не информативно из-за артефактов от конструкции.

Гистологическое исследование удаленного при операции материала: нейрофиброма.

Ребенок для дальнейшего реабилитационного лечения переведен по месту жительства.

Цель публикации – не только описать ранее не наблюдавшийся нами вариант патологии позвоночника, но и предложить для обсуждения два вопроса. Обоснованным ли было

принятое решение об оперативном лечении данного пациента, и, в случае положительного ответа, какой объем представляется оптимальным? Что это за патология?

В монографии А.М. Зайдман с соавт. [1], посвященной нейрофиброматозу, мы натолкнулись на иллюстрацию из публикации Stown et al. [3], описавшими аналогичную патологию, которую авторы расценили как результат разрыва синхондроза между телами и дугами позвонков растущей внутриканальной нейрофибромой. Подобное объяснение наблюдавшегося шейно-грудного листеза при интрадуральной нейрофиброме приводит и Winter [5]. Такая трактовка могла бы быть принята, если бы в более поздней литературе не была описана весьма похожая по лучевым данным аномалия шейно-грудного отдела позвоночника, расцененная авторами как врожденный спондилолистез [4] или врожденный вывих шейных позвонков у детей [2], у которых отсутствовала фоновая патология – нейрофиброматоз. Несколько детей с подобной аномалией позвонков были оперированы и нами, при этом никаких признаков отрыва дуг мы не наблюдали.

Надеемся, что коллеги на страницах журнала «Хирургия позвоночника» выскажут свое мнение по поставленным вопросам и, возможно, представят свои наблюдения.



Рис. 4

Динамика послеоперационных неврологических расстройств, оцененных по стандарту ASIA

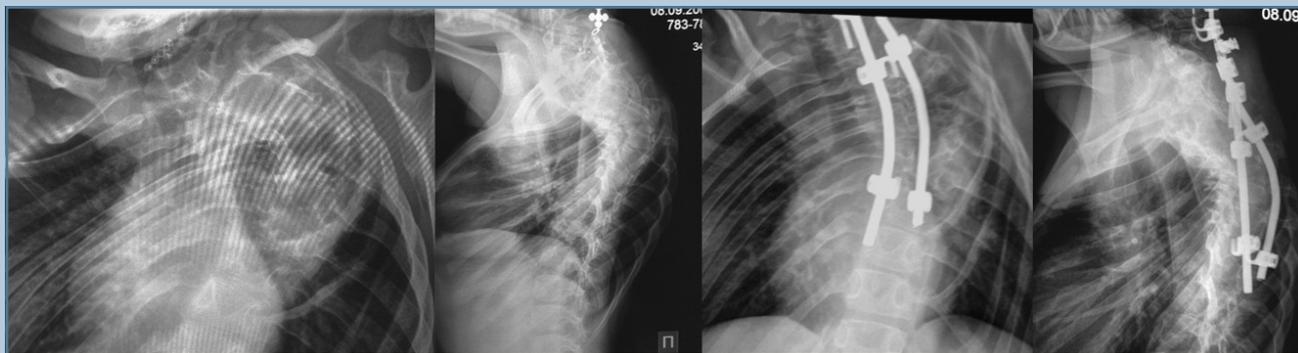


Рис. 5

Рентгенограммы шейно-грудного отдела позвоночника до и после операции: на исходных рентгенограммах хорошо видны микропластинки, установленные при первичной операции в 2008 г.

Литература

1. **Зайдман А.М., Михайловский М.В., Садовой М.А.** Нейрофиброматоз и сколиоз. Новосибирск, 2011.
2. **Shintaku M, Wada K, Koyama H, et al.** Klippel – Feil syndrome associated with congenital cervical dislocation: report of autopsy case. Clin Neuropathol. 2013;32:51–57.
3. **Stone JW, Bridwell KH, Shackelford GD, et al.** Dural ectasia associated with spontaneous dislocation of the upper part of thoracic spine in neurofibromatosis. A case report and review of the literature. J Bone Joint Surg Am. 1987;69:1079–1983.
4. **Tokgozoglul AM, Alpaslan AM.** Congenital spondylolisthesis on the upper spinal column. Management of two cases. Spine. 1994;19:99–102.
5. **Winter RB.** Spontaneous dislocation of a vertebra in patients who had neurofibromatosis. Report of a case with dural ectasia. J Bone Joint Surg Am. 1991; 73:1402–1404.

References

1. Zaydman AM, Mikhailovsky MV, Sadovoy MA. [Neurofibromatosis and Scoliosis]. Novosibirsk, 2011. In Russian.
2. Shintaku M, Wada K, Koyama H, et al. Klippel – Feil syndrome associated with congenital cervical dislocation: report of autopsy case. Clin Neuropathol. 2013; 32:51–57.
3. Stone JW, Bridwell KH, Shackelford GD, et al. Dural ectasia associated with spontaneous dislocation of the upper part of thoracic spine in neurofibromatosis. A case report and review of the literature. J Bone Joint Surg Am. 1987;69:1079–1983.
4. Tokgozoglul AM, Alpaslan AM. Congenital spondylolisthesis on the upper spinal column. Management of two cases. Spine. 1994;19:99–102.

5. Winter RB. Spontaneous dislocation of a vertebra in patients who had neurofibromatosis. Report of a case with dural ectasia. J Bone Joint Surg Am. 1991; 73:1402–1404.

Адрес для переписки:
Мушкин Александр Юрьевич
194064, Санкт-Петербург,
ул. Политехническая, 32,
aumushkin@mail.ru

Статья поступила в редакцию 22.11.2013

Александр Юрьевич Мушкин, д-р. мед. наук, проф.; Елена Юрьевна Малярова, врач-хирург; Елена Юрьевна Шаткова, канд. биол. наук; Светлана Анатольевна Куклина, врач-невролог, Санкт-Петербургский НИИ фтизиопульмонологии; Виктор Павлович Снущук, гл. детский нейрохирург Ленинградской области, Ленинградская областная детская клиническая больница, Санкт-Петербург.

Aleksandr Yuryevich Mushkin, MD, DMSc, Prof.; Elena Yuryevna Malyarova, MD; Elena Yuryevna Shapkova, PhD in Biology; Svetlana Anatolyevna Kuklina, MD, St. Petersburg Research Institute of Phthisiopulmonology; Viktor Pavlovich Snisbuk, Chief Pediatric Neurosurgeon of Leningrad region, Leningrad Region Children's Clinical Hospital, St. Petersburg.