



ВАРИАНТ НЕСТАБИЛЬНОГО КИФОЗОГЕННОГО ПОРОКА ПОЗВОНОЧНИКА

С.О. Рябых¹, Э.В. Ульрих², А.В. Губин¹, А.Н. Третьякова¹

¹Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. Г.А. Илизарова, Курган

²Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

Представлены три клинических наблюдения редкого врожденного порока шейного и грудного отделов позвоночника у детей от 1 года 5 мес. до 8 лет. Приведены данные комплексного клинического и лучевого (рентгенограмм, КТ, МРТ) обследования, описаны принципы операций, особенности и осложнения послеоперационного лечения.

Ключевые слова: шейный отдел, кифоз, врожденный стеноз позвоночного канала.

Для цитирования: Рябых С.О., Ульрих Э.В., Губин А.В., Третьякова А.Н. Вариант нестабильного кифозогенного порока позвоночника // Хирургия позвоночника. 2014. № 1. С. 29–34.

VARIANT OF UNSTABLE KYPHOGENIC MALFORMATION

S.O. Ryabых, E.V. Ulrikh, A.V. Gubin, A.N. Tretjakova

The paper presents three clinical cases of a rare congenital abnormality of the cervicothoracic spine observed in patients aged 1 year 5 months to 8 years. Data on complex clinical and radiological (X-ray, CT, MRI) examinations are presented, and principles of surgical techniques and postoperative treatment features and complications are described.

Key Words: cervical spine, kyphosis, congenital spinal stenosis.

Hir. Pozvonoc. 2014;(1):29–34.

Занимаясь хирургией пороков развития позвоночника, мы обратили внимание на небольшую группу пациентов, у которых отмечался тяжелый врожденный кифоз с быстрым прогрессированием. При лучевом исследовании этих пациентов выявлено смещение в позвоночный канал сегмента позвоночника, расположенного непосредственно под вершиной кифоза. Указанная картина не вписывалась в типичную лучевую симптоматику известных вариантов кифозогенных пороков. В данной статье приводим наблюдения нетипичных врожденных кифозов со стенозом позвоночного канала в результате внедрения в него сегмента позвоночника, расположенного ниже вершины кифоза.

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

Материал и методы

Проанализированы клинические данные и результаты лучевых исследова-

ний трех детей в возрасте от 1 года 5 мес. до 8 лет. Всем больным выполнены стандартное рентгенологическое исследование, КТ и МРТ позвоночника. Пациенты оперированы, отдаленные результаты операций прослежены в сроки от 1 года 3 мес. до 2 лет.

Результаты

Сведения о пациентах представлены в табл.

Клинический пример 1. Родители девочки 3 лет 5 мес. обратились с жалобами на наличие и нарастание деформации на уровне шейно-грудного перехода, нарастание слабости в нижних конечностях.

Ребенок от первой беременности, протекавшей на фоне гипертонии. Пренатальная диагностика в 16 недель выявила косолапость слева. Вялые движения в нижних конечностях – с рождения, в 2 мес. заметили деформацию грудной клетки и позвоночника. На рентгенограммах

обнаружен порок развития позвоночника. При этом в течение года мать отмечает быстрое нарастание деформации.

При осмотре: телосложение диспропорциональное; капиллярные гемангиомы в области шеи и надплечья; синдром короткой шеи; кифоз на уровне Th₃; асимметричная килевидная деформация грудной клетки; высокое стояние левой лопатки; длина на левой нижней конечности и длина стопы на 1,5 и 3 см меньше правой, окружность бедра и голени – на 1 см; левосторонняя эквинокавоварусная деформация (рис. 1).

Неврологический статус: сухожильные рефлексы с верхних и нижних конечностей симметричные, высокие; нижний смешанный грубый парапарез (тип D по Frankel); нарушений функций тазовых органов и чувствительности не выявлено.

Рентгенография шейного отдела позвоночника малоинформативна, в поясничном отделе выявлено расши-

Таблица

Характеристика пациентов

Пациент	Пол	Возраст в момент госпитализации, лет + мес.	Неврологический статус по Frankel	Операция	Послеоперационные осложнения	Отдаленные наблюдения: длительность (лет + мес.), осложнения, неврологический статус по Frankel	Сопутствующий порок скелета
1-й	Ж	3 + 5	C	Декомпрессия спинного мозга 360°, окципитоспондилодез (задняя инструментальная фиксация + костная пластика)	Двусторонняя пневмония; ателектаз S ₁ –S ₂ , S ₁₀ слева, S ₂ справа; плеврит; ДНО	2 + 0; ухудшение до типа В	Высокое стояние лопатки, синдром Клиппеля – Фейля
2-й	М	8 + 0	B	Декомпрессия спинного мозга 360°, окципитоспондилодез (задняя инструментальная фиксация + костная пластика)	Без осложнений	1 + 8; неврологический статус без динамики	Синдром Клиппеля – Фейля
3-й	М	8 + 0	D	Декомпрессия спинного мозга 360°, передний спондилодез (костная пластика), задний спондилодез Th ₁ –Th ₇ (задняя инструментальная фиксация + костная пластика)	Без осложнений	1 + 3; регресс до типа E	Нет

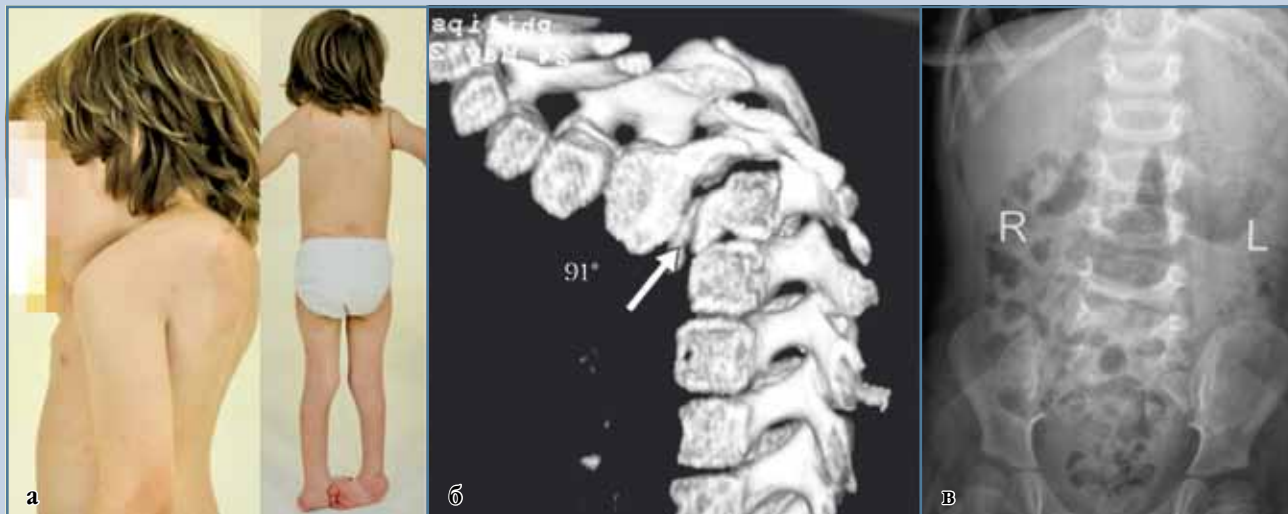


Рис. 1

Внешний вид и данные лучевых методов обследования пациентки 3 лет 5 мес. с нетипичным врожденным кифозом: а – внешний вид; б – КТ шейно-грудного перехода в режиме VRT (стрелкой обозначен зачаток тела Th₁); в – рентгенография поясничного отдела позвоночника: расширение позвоночного канала на уровне L₃–L₅

рение позвоночного канала на уровне L₃–L₅. При КТ-исследовании определена кифотическая деформация 91° в шейно-грудном отделе позвоночника и вершиной на Th₂. Врожденное

блокирование дуг C₆–C₇. Омовертебральная кость слева.

МРТ шейно-грудного отдела позвоночника: выраженная кифотическая деформация нижнешейного и верхне-

грудного отделов позвоночника со смещением тела Th₃ краниально в позвоночный канал (до 70 %) с его стенозом и компрессией спинного мозга.

По совокупности клинико-диагностических данных поставлен диагноз: врожденный прогрессирующий кифосколиоз с перемещением сегмента позвоночника (Th_3) в позвоночный канал; врожденный стеноз позвоночного канала; синдром Клиппеля – Фейля; вертеброгенная миелопатия; нижняя вялая параплегия (тип D по Frankel). Сопутствующая патология: аномалия Шпренгеля слева, симметричная врожденная гипотрофия левой нижней конечности, хронический вторичный пиелонефрит в стадии ремиссии.

Показанием к оперативному лечению явилось наличие бурно прогрессирующей кифотической деформации, сопровождающейся нарастающей неврологической симптоматикой.

Операция: резекция омовертебральной кости слева с мобилизацией медиального края лопатки; ламинэктомия на уровне C_7 – Th_3 с резекцией корней дуг и дугоотростчатых суставов; экстирпация Th_1 – Th_2 и вертебротомия Th_3 педикулярным доступом; передняя декомпрессия дурального мешка и спинного мозга; коррекция и задняя инструментальная фиксация C_6 – Th_6 ; задний окципитоспондилодез костной аутокрошкой (рис. 2а).

Течение послеоперационного периода осложнилось появлением клиники дыхательной недостаточности на 4-е сут после операции и усугублением неврологического дефицита до типа А. При осмотре и КТ выяв-

на двусторонняя нижнедолевая плевропневмония, больше слева. Ателектаз S_1 – S_2 , S_{10} слева, S_2 справа.

На фоне проводимой антибактериальной, гормональной, нейротропной и симптоматической терапии отмечены нормализация функционального состояния легких и динамика неврологического дефицита до уровня В.

На контрольных рентгенограммах позвоночника положение металлоконструкции корректное, кифоз в области шейно-грудного перехода 45° (рис. 2б).

Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии на 56-й день после операции.

Клинический пример 2. Ребенок 8 лет направлен на консультацию к вертебродологу неврологом детской больницы, которого смутило одно анамнестическое обстоятельство: пациент в течение 6,5 лет наблюдался с диагнозом «детский церебральный паралич», но при этом в анамнезе мать отмечает нормальное развитие до года. В возрасте 1 года и 3 мес. ребенок падает со стула на спину с одномоментным развитием тетрапареза. Снимки позвоночника трактованы как натальная травма шейного отдела, по поводу которой ребенок и получал симптоматическое лечение. К 4 годам неврологический дефицит усугубился до типа В.

Больной госпитализирован в отделение вертебродологии и нейрохирургии РНЦ ВТО им. Г.А. Илизарова

с жалобами на слабость мышц верхних конечностей и отсутствие активных движений в нижних конечностях.

При осмотре выявлены выраженная гипотрофия нижних конечностей, укорочение шеи, локальная кифотическая деформация в области шейно-грудного перехода и лордосколиотическая компенсаторная дуга в грудном и поясничном отделах позвоночника (рис. 3а).

Неврологический статус: верхний парапарез, нижняя параплегия, функции тазовых органов не контролирует; тонус в ногах снижен, сухожильные рефлексы с нижних конечностей не вызываются.

Рентгенография шейного отдела позвоночника была малоинформативна. По данным КТ и МРТ выявлена аномалия развития шейно-грудного отдела позвоночника с формированием кифосколиотической деформации 38° . Из особенностей порока следует отметить нейтральный вариант нарушения сегментации C_2 – C_3 , гипоплазию тел C_6 – C_7 с полной разобщенностью в указанном сегменте и внедрением тел C_7 – Th_2 в просвет позвоночного канала при сохранных дугах порочных позвонков. Тотальная компрессия позвоночного канала и спинного мозга (рис. 3б).

Диагноз: аномалия развития шейного и верхнегрудного отделов позвоночника; врожденный прогрессирующий кифосколиоз IV ст.; синдром Клиппеля – Фейля; полный стеноз позвоночного канала; вертеброгенная миелопатия; верхний смешанный парапарез, нижняя параплегия (тип В по Frankel); нарушение функции тазовых органов. Сопутствующий диагноз: хронический вторичный пиелонефрит (фаза ремиссии).

Показания для операции: быстро прогрессирующая кифотическая деформация с нарастающей неврологической симптоматикой. Выполнено оперативное лечение: ламинэктомия на уровне C_6 – Th_2 с резекцией корней дуг и суставов, экстирпация дислоцированного тела C_7 и резекция тела Th_1 педикулярным доступом, передняя декомпрессия дурального мешка и спинного мозга, коррекция



Рис. 2

Интраоперационная картина пациентки 3 лет 5 мес.: а – участок распластанного дурального мешка и спинного мозга после выполнения декомпрессии и стабилизации; б – данные спондилографии после операции

**Рис. 3**

Внешний вид и КТ пациента 8 лет: **а** – клинически выраженные контрактуры и гипотрофия конечностей; **б** – КТ шейного отдела, сагиттальный срез: полный стеноз позвоночного канала

**Рис. 4**

Спандилография и КТ шейного отдела позвоночника пациента 8 лет после операции

и задняя инструментальная фиксация C_0 – Th_5 . Операция завершена формированием заднего окципитоспондилодеза аутокрошкой.

Послеоперационный период протекал гладко, отмечено увеличение мышечной силы в верхних конечностях. Контрольное рентгенологическое обследование и КТ показали корректное положение опорных точек конструкции, кифоз в области шейногрудного перехода 30° , остаточный объем интраканального компонента 30% (рис. 4). Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии на 17-й день после операции.

Клинический пример 3. Мальчик 8 лет обратился с жалобами на деформацию позвоночника и грудной клетки. Особенности перинатального периода не было, пренатальная диагностика отсутствует. Со слов матери, впервые деформацию заметили в возрасте 7 мес. Наблюдался по месту жительства, получал курсы массажа.

Обращает на себя внимание выраженный кифосколиоз верхнегрудного отдела позвоночника. Дистальнее вершины кифоза имеется небольшая компенсированная С-образная правосторонняя грудная сколиотическая дуга.

На рентгенограммах позвоночника кифосколиоз с вершиной на Th_5 : кифотический компонент 45° , сколиотический – 15° ; дистальная компенсаторная сколиотическая дуга – 10° (рис. 5а).

КТ и МРТ: аплазия тела Th_5 позвонка. Дефект переднижних отделов, аплазия левой половины и гипоплазия правой половины Th_4 позвонка; деформация, фрагментация и склерозирование передней поверхности Th_6 позвонка, которая контактирует с нижней поверхностью тела Th_4 позвонка; стеноз позвоночного канала на вершине кифотической деформации (Th_5) до $0,4$ см (40% ; рис. 5б, в).

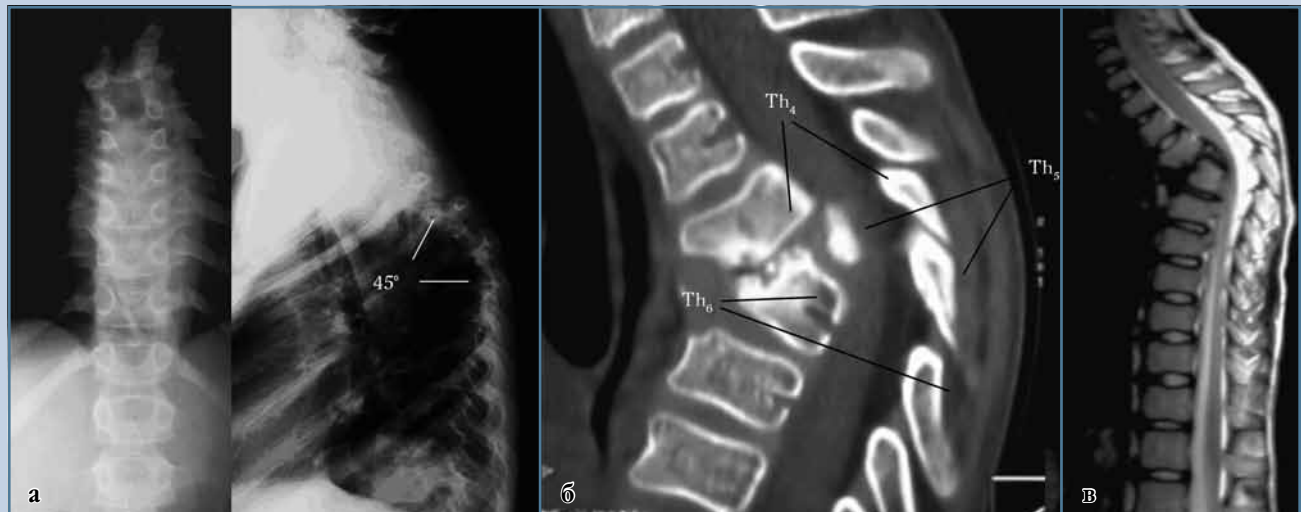
Неврологический статус: легкий смешанный нижний парапарез (тип D). По данным нейрофизиологического исследования, мозаичная картина от умеренного до значительного снижения М-ответов и Н-рефлекса в верхних и нижних конечностях.

Диагноз: врожденная аномалия развития грудного отдела позвоночника (кифозогенный порок Th_5 позвонка); кифосколиотическая деформация грудного отдела с вершиной кифоза на Th_5 ; стеноз позвоночного канала на уровне Th_4 – Th_6 .

Показания к оперативному лечению: механическая и неврологическая нестабильность на вершине врожденной прогрессирующей кифотической деформации и стеноз позвоночного канала.

Ребенку выполнена экстирпация Th_4 – Th_5 позвонков педикулярным доступом с коррекцией кифотической деформации и задней инструментальной фиксации позвоночника транспедикулярным методом на уровне Th_2 – Th_7 ; спондилодез на 360° аутокостьюю.

Послеоперационный период протекал гладко. Отмечен полный регресс неврологической симптоматики. Контрольное рентгенологическое обследование и КТ показали корректное положение опорных точек конструкции, восстановление оси позвоночника и отсутствие признаков компрессии позвоночного канала (рис. 6).

**Рис. 5**

Данные лучевых методов обследования пациента 8 лет: **а** – рентгенография позвоночника; **б** – КТ шейно-грудного перехода в режиме MPR: смещение зачатка тела Th₅ и тела Th₆ в позвоночный канал при сохраненных задних структурах, соскальзывание Th₄ по передней поверхности Th₆; **в** – МРТ, сагиттальная проекция (объяснение в тексте)

Обсуждение

Только один ребенок впервые попал в поле зрения вертебрологов до 2 лет, два других – в 8-летнем возрасте. Судьба ребенка в клиническом примере 2 ярко демонстрирует низкий уровень диагностики и зависимость специалистов от стандартных диагнозов. Ребенок направлен на консультацию к вертебрологу неврологом детской больницы, которого смутило анамнестическое обстоятельство: нормальное развитие до года. Далее ребенок трактовался как пациент с натальной травмой шейного отдела, по поводу которой и получал симптоматическое лечение. К 4 годам неврологический дефицит усугубляется до типа А.

У всех пациентов рентгенограммы шейно-грудного отдела позвоночника были малоинформативны из-за перекрытия плечевым поясом. Они позволяли только ориентировочно судить о наличии кифотической деформации. Интерес представляют результаты КТ и МРТ. У всех пациентов выявлены зачатки тел позвонков, сформированных по типу задних полупозвонков с достаточно развитыми задними

**Рис. 6**

Интраоперационная картина после экстирпации Th₄–Th₅ позвонков педикулярным доступом и рентгенография грудного отдела позвоночника пациента 8 лет после операции

структурами. Спинальный мозг на вершине деформации резко сужен и распластан по передней поверхности позвоночного канала. Эпидуральное пространство в передних и боковых отделах отсутствует, в задних – выражено хорошо.

Нам удалось обнаружить лишь одно описание подобной аномалии, сделанное Shintaku et al. [4] по материалу аутопсии 5-летнего ребенка, расцененной как врожденный вывих шеи на фоне синдрома Клиппеля – Фейля. Помимо изменений основания черепа, головного и спинного мозга, авторы

описали комплекс вертебральных аномалий, полностью соответствующий отмеченным и нами, – нарушения сегментации тел C₆–C₇ и полное смещение C₇ казади при блокированных остистых отростках шейных и грудных позвонков. Подобные анатомические варианты дислокации описаны при синдроме Ларсена у единичных пациентов [1–3].

У всех наших пациентов имелся врожденный дефицит передней и средней колонн (кифоз I типа по Winter [5]), лежащий в основе первичной механической и неврологи-

ческой нестабильности. По мере прогрессирования кифотической деформации и преодоления порога осевой стабильности позвоночника происходило соскальзывание кпереди краниального отдела позвоночника с дислокацией тел каудальных позвонков в позвоночный канал.

Интересно, что данный порок может сочетаться с другими костными аномалиями. Так, у двух пациентов мы наблюдали врожденное блокирова-

ние сегментов шейного отдела (синдром Клиппель – Фейля) и у одного – болезнь Шпренгеля.

Таким образом, мы можем говорить о выявленном новом синдроме с быстро прогрессирующей деформацией позвоночника в сагиттальной плоскости, состоящем из четырех компонентов: 1-й – механически и неврологически нестабильный вариант кифозогенной аномалии тел позвонков, формирующей вершину кифоза;

2-й – соскальзывание по типу листе-за сегментов позвоночника, находящегося выше вершины кифоза, по передней поверхности нижележащих позвонков; 3-й – внедрение сегментов, расположенных непосредственно под вершиной кифоза, в позвоночный канал, приводящее к его стенозу; 4-й – сопутствующие аномалии развития осевого скелета (необязательный признак).

Литература

1. **Katz DA, Hall JE, Emans JB.** Cervical kyphosis associated with anteroposterior dissociation and quadriparesis in Larsen's syndrome. *J Pediatr Orthop.* 2005;25:429–433.
2. **Roopesh Kumar VR, Madhugiri VS, Sasidharan GM, et al.** Larsen syndrome with C3–C4 spondyloptosis and atlantoaxial dislocation in an adult. *Spine.* 2013;38:E43–E47.
3. **Sakaura H, Matsuoka T, Iwasaki M, et al.** Surgical treatment of cervical kyphosis in Larsen syndrome: report of 3 cases and review of the literature. *Spine.* 2007;32:E39–E44.
4. **Shintaku M, Wada K, Koyama T, et al.** Klippel – Feil syndrome associated with congenital cervical dislocation: report of an autopsy case. *Clin Neuropathol.* 2012;32:51–57.
5. **Winter RB.** Classification and terminology. In: Moe's Textbook of Scoliosis and Other Spinal Deformities. 3rd ed. Philadelphia, 1995:39–43.

Адрес для переписки:

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

Статья поступила в редакцию 22.11.2013

Сергей Олегович Рябых, канд. мед. наук; Александр Вадимович Губин, д-р мед. наук; Анастасия Николаевна Третьякова, рук. службы детской анестезиологии и реанимации, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова, Курган; Эдуард Владимирович Ульрих, д-р мед. наук, проф., Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет.

Sergey Olegovich Ryabykh, MD, PhD; Aleksandr Vadimovich Gubin, MD, DMSc; Anastasia Nikolayevna Tretjakova, MD, Russian Research Center of Reparative Traumatology and Orthopaedics n.a. acad. G.A. Ilizarov, Kurgan; Eduard Vladimirovich Ulrikh, MD, DMSc, Prof., St. Petersburg State Pediatric Medical University.