



ДЕФОРМАЦИИ ПОЗВОНОЧНИКА НА ФОНЕ НАРУШЕНИЯ СЕГМЕНТАЦИИ ГРУДНОГО ОТДЕЛА У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ПОЛУГОДИЯ ЖИЗНИ

Э.В. Ульрих¹, С.О. Рябых²

¹Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия

²Детская городская больница № 1, Санкт-Петербург

Цель исследования. Анализ клинических особенностей, рентгеноанатомической динамики деформации позвоночника и грудной клетки у новорожденных и детей первых месяцев жизни с нарушениями сегментации.

Материал и методы. Проведено обследование 32 детей, из них в период новорожденности — 24, на протяжении первых пяти месяцев жизни — 8. Исследовались рентгеноанатомия порока, динамика врожденной деформации позвоночника, состояние межпозвонковых дисков и позвоночного канала. Особенности развития грудной клетки, динамика врожденного блока позвонков и деформации позвоночника прослежены у 15 детей в сроки от двух до восьми лет.

Результаты. Большинство детей с выявленными нарушениями сегментации позвонков рождаются с наличием деформации III–IV степени. Асимметричный вариант врожденного блока обнаружен почти у 70 % больных. Этот порок дает бурное прогрессирование сколиотической деформации более чем у 1/3 пациентов. Истинное костное блокирование отмечено в 3 % случаев, у остальных детей данной возрастной группы блок либо фиброзно-хрящевой, либо смешанный. Постепенно отмечается созревание блока и превращение его в кость. Асимметричный рост позвоночника с протяженным врожденным блоком позвонков (пять и более сегментов) вызывает формирование деформации позвоночника III–IV степени у большинства новорожденных.

Заключение. Наличие деформации позвоночника на фоне нарушения сегментации грудного отдела у детей первых недель и месяцев жизни ставит перед врачами задачу перехода от пассивного наблюдения за пациентами к активной тактике ортопедического лечения в раннем возрасте.

Ключевые слова: нарушения сегментации грудного отдела позвоночника, новорожденные и дети первого полугодия жизни, врожденная деформация позвоночника, асимметричный рост позвоночника.

VERTEBRAL DEFORMITY ASSOCIATED
WITH THORACIC SPINE SEGMENTATION
DISORDER IN NEWBORNS AND INFANTS
OF THE FIRST HALF-YEAR OF LIFE

E.V. Ulrikh, S.O. Ryabykh

Objective. To analyze clinical features, X-ray anatomy and dynamics of deformities of the spine and thorax in newborns and infants of the first half-year of life with vertebral segmentation disorders.

Material and Methods. Twenty four children in neonatal period and 8 children in the first 5 months of their lives were examined. X-ray anatomy of malformation, dynamics of congenital spinal deformity, intervertebral disc and spinal canal status were studied. Thorax development pattern, and dynamics of congenital vertebral block and spinal deformity were followed in 15 children for 2 to 8 years.

Results. Most of children with vertebral segmentation disorders were born with grade III–IV spinal deformity. An asymmetric congenital block was detected almost in 70 % of patients. This malformation enables a rapid progression of scoliosis in more than 1/3 of patients. True bone block was observed in 3 % of cases, other patients of this age group had either fibrocartilaginous or combined block. Gradual maturation and ossification of this block is observed. Asymmetric growth of the spine with extended congenital vertebral block (five or more segments) results in formation of grade III–IV spinal deformity in most newborns.

Conclusion. Spinal deformity associated with vertebral segmentation disorder in infants of the first weeks and months of life offers a challenge of passing from passive observation of such patients to active orthopedic treatment at an early age.

Key Words: vertebral segmentation disorders in the thoracic spine, newborns and infants of the first half-year of life, congenital spinal deformity, asymmetric growth of the spine.

Hir. Pozvonoc. 2008;(1):24–31.

Посвящается памяти учителя и одного из основоположников хирургической неонатологии в СССР чл.-корр. АМН, проф. Г.А. Баирова

Врожденное нарушение сегментации (патогенетически менее правильное название – врожденное блокирование) грудных позвонков относится к порокам, вызывающим грубые и, как правило, быстро прогрессирующие деформации, которые требуют ортопедического лечения на протяжении всего периода роста, значительно ухудшают качество жизни и практически не поддаются хирургической коррекции. Эта аномалия часто сопровождается тяжелыми пороками развития внутренних органов, конечностей и спинного мозга [1], клинические проявления которых становятся доминирующими и не позволяют своевременно исправить деформацию позвоночника. Большинство работ о нарушениях сегментации позвонков посвящены возрастным периодам, когда сформировавшиеся деформации позвоночника практически инкурабельны [1–4, 6–9, 11–14].

Цель данной статьи – анализ клинических особенностей, рентгеноанатомической картины и динамики деформации позвоночника и грудной клетки у новорожденных и детей первых месяцев жизни с нарушениями сегментации.

Материал и методы

Материалом исследования явились данные о 32 детях с нарушением сегментации в грудном отделе позвоночника, в том числе 24 новорожденных (возраст от 1 до 30 сут) и 8 в возрасте от 43 дней до 5 мес. Всем пациентам проведена рентгенография позвоночника в двух проекциях. В указанные сроки выполнены МРТ и КТ позвоночника двум и одному пациенту соответственно. Более широкое обследование было невозможно из-за необходимости применения наркоза при общем тяжелом состоянии пациентов. Все дети лично осмотрены авторами статьи.

В ходе исследования анализировались следующие группы признаков:

- 1) клинические – особенности перинатального анамнеза, физического развития детей и сопутствующих аномалий;
- 2) лучевые – исходная величина основной дуги деформации, наличие противодуг, сагиттальный профиль грудного отдела позвоночника, позиция таза; более детально изучались особенности основного порока – тип и протяженность блокирования позвонков и ребер, состояние дисков и величина оснований дуг в зоне блока и пограничных отделах, ширина позвоночного канала на уровне блока.

Величину сколиотической дуги определяли по методике Cobb, степень деформации – по классификации В.Д. Чаклина [5]. Состояние грудной клетки дополнительно оценивали по объему гемиторакса справа и слева, наличию и степени гипоплазии легких. Динамика перечисленных показателей изучена в период от 2 до 8 лет у 15 детей.

Результаты

Большинство (84,0 %) детей родились доношенными, в том числе 71,8 % – полновесными. У 14 (43,7 %) пациентов выявлены сочетанные аномалии в среднем – 1,7 на одного больного (табл. 1).

Трое детей умерли в возрасте до одного месяца после операций, проведенных по поводу тяжелых сопутствующих аномалий.

У всех детей при клиническом осмотре отмечено относительное укорочение туловища. При односторонних нарушениях сегментации грудная клетка была асимметрична, выявлялись ее дефекты из-за аплазии или недоразвития ребер; отмечены ригидная сколиотическая дуга с гиббусом, иногда – кифозирование грудного отдела (рис. 1).

Дыхательная недостаточность I–II степени по рестриктивному типу определена у 13 (40,6 %) пациентов.

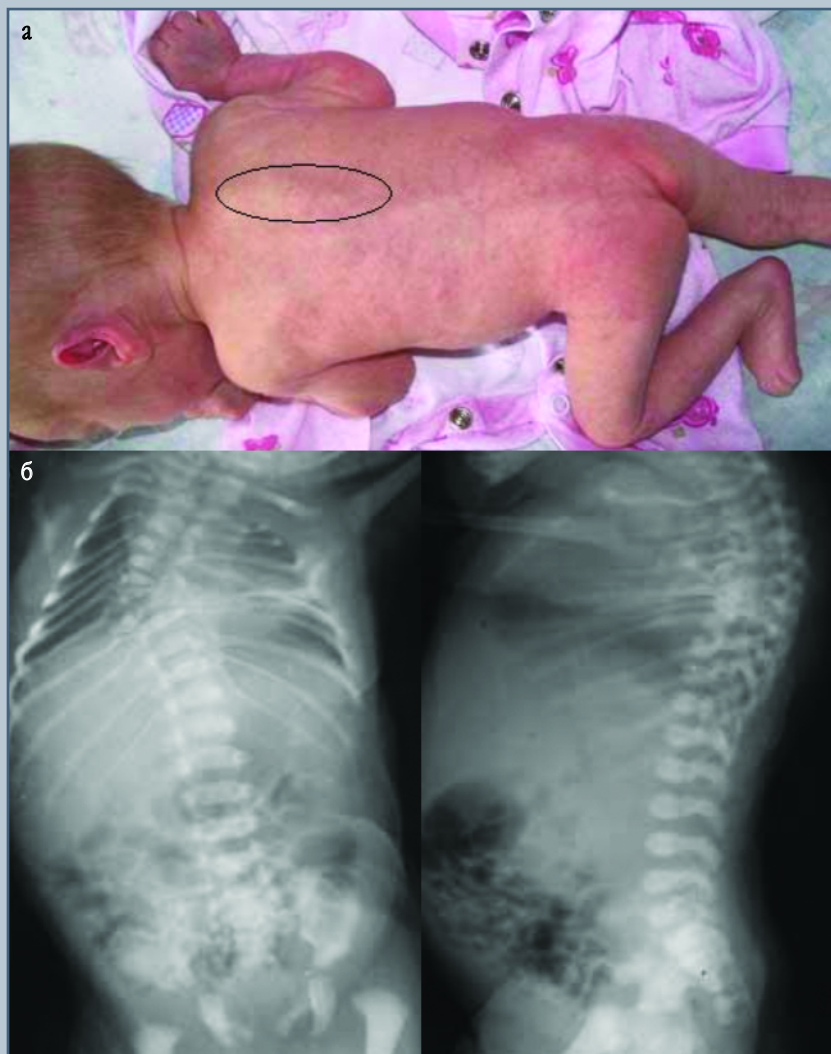
Величина сколиотической дуги варьировала от 3° до 69° с превалированием тяжелых деформаций: сколиозы III и IV степени отмечены у 16 (50,0 %) и 2 (6,3 %) детей соответственно, I и II степени – у 6 (18,7 %) и 8 (25,0 %) соответственно (рис. 2). Деформации II–IV степени визуально определялись уже при рождении детей, в то время как сколиозы I степени обычно обнаруживались случайно при лучевых обследованиях, проводимых по поводу сопутствующих пороков.

У всех больных врожденный блок позвонков локализовался в пределах от Th₂ до Th₁₂ и включал от трех до одиннадцати сегментов: блокирование менее пяти сегментов отмечено

Таблица 1

Сопутствующие пороки развития у детей с нарушением сегментации грудных позвонков

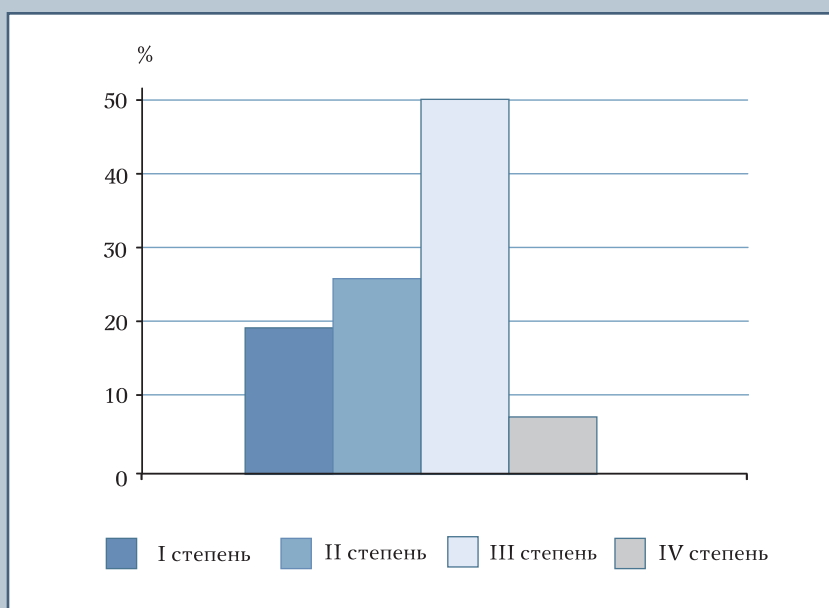
Характер порока	Пациенты, n (%)
Атрезия пищевода	7 (21,9)
Аноректальные пороки	3 (9,4)
Агенезия почки	3 (9,4)
Пороки мочевыделительной системы (искл. агенезию почки)	2 (6,2)
Гипоплазия легких	2 (6,2)
Микрогнатия	2 (6,2)
Релаксация купола диафрагмы	1 (3,1)
Спинно-мозговая грыжа	1 (3,1)
Лучевая косорукость	1 (3,1)
Тетрада Фалло	1 (3,1)

**Рис. 1**

Внешний вид и рентгенограммы пациента В., 6 дней, с врожденным сколиозом на фоне нарушения сегментации Th₃–Th₁₂:

а – правосторонний гиббус обозначен овалом;

б – визуализируются расщепление тел и дуг первых восьми грудных позвонков, несегментированный стержень Th₃–Th₁₀ слева, представленный частично оксифицированными хрящами, костное блокирование ребер на уровне локализации позвоночного несегментированного стержня

**Рис. 2**

Исходная сколиотическая деформация у новорожденных с нарушениями сегментации

у 13 (40,6 %) детей, от пяти до десяти – у 17 (53,1 %), более десяти – у 2 (6,3 %). Вершина деформации обычно находилась в центре блока, а величина угла первичной дуги четко коррелировала с его протяженностью. Из 19 детей с блокированием более пяти сегментов у 10 стартовая сколиотическая деформация соответствовала III степени, у двух – IV.

Увеличение числа заблокированных сегментов, так называемое созревание стержня, при динамическом наблюдении отмечено в трех случаях, в том числе протяженность блока увеличилась на два сегмента в одном случае, на три сегмента – в двух. Это сопровождалось увеличением деформации на 31–39 %, что через четыре года привело к переходу деформации из III в IV степень у двух детей, из I в III – у одного.

В исследуемой группе асимметричные формы блокирования позвонков значительно преобладали над нейтральными, составляя 26 (81,3 %) и 6 (18,8 %) случаев соответственно. Правосторонний несегментированный стержень был у 14 (43,8 %) пациентов, левосторонний – у 12 (37,5 %). Нейтральная форма тотального блокирования позвонков диагностирована у одного (3,1 %) больного.

Синдром Клиппеля – Фейля выявлен у семи (21,9 %) детей, однако его частоту следует признать заниженной, так как многим пациентам рентгенограммы шейного отдела позвоночника не выполнялись.

Сагиттальный профиль был изменен у всех 32 детей. У 24 (75,0 %) пациентов преобладал вариант плоской спины, у одного (3,1 %) больного выявлено лордозирование до 21° за счет блока задней колонны. В семи (21,9 %) случаях обнаружен кифотический компонент величиной от 3° до 33° на фоне сколиозов III–IV степени.

Противодуги, формирование которых не было связано с вертикализацией пациентов и происходило внутритрубно или в первые недели жизни, выявлены у 10 детей, в том числе в шейно-грудном отделе (от C₆

до Th₅) – у двух, в груднопоясничном (от Th₆ до L₅) – у восьми. Характерно, что ни в одном случае нами не обнаружено компенсаторного (вторичного) перекоса таза, обусловленного блокированием грудных позвонков. Его наличие у трех детей было обусловлено сопутствующими аномалиями формирования и слияния тел позвонков грудного отдела и низкой границей каудального конца сколиотической дуги.

Особенности лучевой картины нарушения сегментации позвонков. Выделено три варианта нарушения сегментации позвонков: костный, фиброзно-хрящевой, смешанный. Интересно, что чистый костный блок у новорожденных выявлен только в одном (3,1 %) случае, а у детей грудного возраста он наблюдался чаще. Фиброзно-хрящевой блок, то есть асимметричное блокирование со слабо выраженной оссификацией, выявлено у семи (21,9 %) пациентов, смешанная форма с участками хорошо выраженного костного и хрящевого блока – у 24 (75,0 %).

Прогрессирование деформации определялось формой блокирования позвонков. При нейтральной форме нарастание деформации не наблюдалось, а само искривление позвоночника обычно не достигало большой величины. При асимметричных и комбинированных формах аномалии (69,0 %) деформации всегда нарастали, что было обусловлено асимметричным ростом позвонков (скорость нарастания от 4° до 13° в год). В случаях блокирования позвонков на двух уровнях, между которыми располагались диски, визуально оцениваемые как нормально развитые, бурное прогрессирование деформации отмечалось именно на уровне диска, что объясняется комбинацией динамической (асимметрия роста) и сегментарной нестабильности (рис. 3).

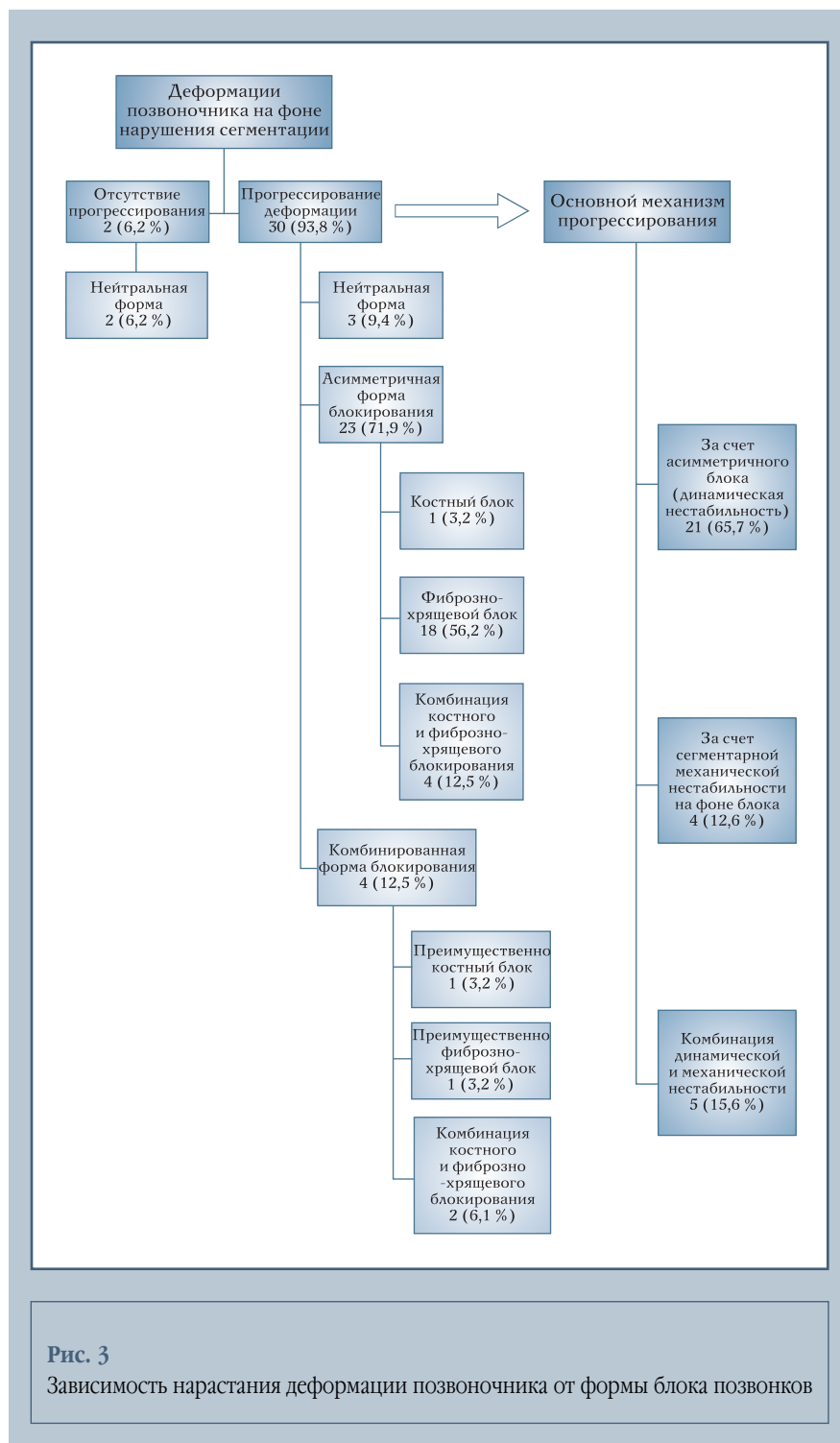
Одной из задач исследования было изучение рентгенометрических показателей межпозвонковых дисков внутри зоны блокирования и в прилегающей с ней зоне. Анализ данных

лучевых обследований позволил выделить варианты аномалий дискового аппарата – аплазию и гипоплазию дисков.

Аплазия дисков сопровождается костным блоком тел позвонков по всей площади поперечного сечения и относится к нейтральным. Если аплазия дисков прослеживается на значительном протяжении, то деформации позвоночника либо не возникают, либо имеют незначительную величину и не прогрессируют в процессе роста (рис. 4а).

Гипоплазия дисков может иметь три анатомических разновидности:

- 1) равномерная гипоплазия диска по всей площади выше- и нижележащих тел позвонков (рис. 4б); легкий вариант гипоплазии рентгенологически выглядит как диск со значительным (чаще равномерным) снижением высоты и рудиментарным или отсутствующим пульпозным ядром; нередко этот вариант является единственным признаком нарушения сегментации, не сопровождающимся костным или хрящевым блоком позвонков, рост которых не нарушен;
 - 2) парциальная гипоплазия диска (рис. 4в); всегда сопровождается асимметричным блокированием тел позвонков, большая или меньшая часть диска расположена на стороне, противоположной блоку, и не содержит пульпозного ядра; эпифизарные пластинки позвонков, обрамляющих ущемленный диск, продолжают функционировать, что приводит к деформации, неуклонно прогрессирующей в процессе роста;
 - 3) альтернирующая гипоплазия (рис. 4г); отмечается в тех случаях, когда парциальная аномалия с одной стороны уравнивается аналогичным пороком с другой; так формируется один из вариантов нейтрального блокирования, не сопровождающийся бурным прогрессированием деформации.
- Практически у всех пациентов анатомические варианты гипоплазии дисков сочетались между собой, одна-



ко преобладала асимметричная парциальная гипоплазия.

Рентгенометрические параметры дуг позвонков (ширина и высота их оснований) внутри зоны блокирования и в пограничных нижнегрудных сегментах изучены у всех 32 детей с целью обоснования возможности применения инструментальной фиксации позвоночника. В возрасте до 1 мес. площадь оснований дуг позвонков на вершине блока варьировала от 1 до 9 мм², до 3 мес. – от 1 до 9 мм², до 5 мес. – от 3 до 6 мм². Площадь оснований дуг пограничных позвонков составляла от 4 до 12 мм², до 5 мес. – от 6 до 12 мм². Таким образом, возрастной корреляции площади основания дуг позвонков у детей первых 5 мес. жизни нами не выявлено. Мы лишь констатируем их минимальные и максимальные размеры, а значительный разброс показателей, скорее всего, вызван особенностями анатомии порока. Средние размеры основания дуг позвонков приведены в табл. 2.

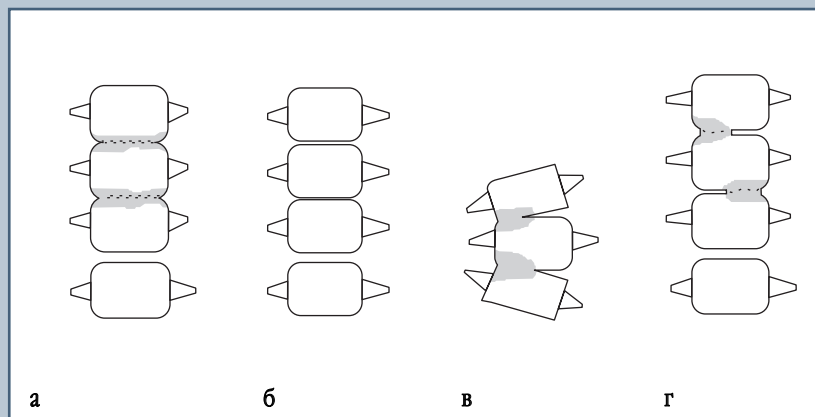
В связи с частым (до 75,0 % у детей старше 7 лет) сочетанием нарушений сегментации с синдромом спинальной дизрафии, в том числе диастематомелией [1], по рентгенограммам изучена ширина позвоночного канала.

Для определения понятия «нормальная ширина позвоночного канала» в двух контрольных группах, состоящих из 10 детей, не имеющих пороков осевого скелета, измерено интерпедикулярное расстояние на уровне Th₆ позвонка. Первую группу составили доношенные новорожденные, вторую – дети от 1,5 до 3 мес. жизни. В первой группе фронтальная ширина позвоночного канала колеба-

Таблица 2

Средние размеры основания дуг позвонков у обследованных пациентов (n = 32)

Зона измерения	Ширина, мм		Высота, мм		Площадь, мм ²	
	справа	слева	справа	слева	справа	слева
Вершина блока (Th ₄ –Th ₆)	2,2	2,2	2,3	2,4	5,4	5,5
Пограничные с блоком отделы (Th ₉ –L ₁)	2,7	2,7	3,2	3,2	8,6	8,7

**Рис. 4**

Варианты аномалий развития межпозвоночных дисков:

а – аплазия дисков;

б – симметричная гипоплазия дисков;

в – парциальная гипоплазия дисков;

г – альтернирующая гипоплазия дисков

**Рис. 5**

Рентгенограммы пациента М. с прогрессирующей деформацией при нарушении сегментации грудного отдела позвоночника:

а – возраст 1 мес.: нарушение сегментации от Th₃ до Th₁₁ с формированием сколиотической дуги 40°;

б – возраст 3 года: прогрессирующая деформация – 44°, сколиотическая деформация – 78°

лась в пределах 10–12 мм, во второй – 11–13 мм [1].

У обследованных нами детей с нарушениями сегментации грудных позвонков ширина позвоночного канала варьировала от 9 до 18 мм, в том числе у 22 (68,8 %) находилась в пределах от 10 до 13 мм. В двух наблюдениях (дети в возрасте 26 сут и 1 мес. 12 дней) интерпедикулярное расстояние составило 15 и 18 мм, что в совокупности с признаками гипотрофии нижней конечности явилось показанием для МРТ: у одного ребенка выявлена диастематомиелия, у второго – липома позвоночного канала. Еще у двух детей, имевших нормальную ширину позвоночного канала в неонатальном периоде, диастематомиелия выявлена через два года. Полученные данные следует учитывать при планировании коррекции деформации позвоночника, обязательно обосновывая выполнение МРТ-или КТ-исследования, несмотря на необходимость дополнительного наркоза.

Пороки развития ребер и грудины отягощают клиническую картину нарушений сегментации позвоночника [10]. В структуре вариантов аномалий встречались блокирование и аплазия (агенезия) ребер, причем у большинства пациентов имелось сочетание разных вариантов аномалий ребер. Преобладало блокирование ребер справа: в правом гемитораксе в среднем были блокировано 5,5 ребра, в левом – 5. Агенезия части ребер справа встретилась у четырех больных, слева – у пяти.

Для определения и сравнения объема грудной клетки справа и слева одним из авторов данной статьи, С.О. Рябых, предложен принцип расчета объема гемиторакса, представляющий произведение высоты (Н), ширины (R) и переднезаднего размера (G). Кроме того, предложен индекс асимметрии грудной клетки (ИасГК), представляющий отношение объемов гемитораксов вогнутой (а) стороны по отношению к выпуклой (б):

$$\text{ИасГК} = \frac{Ha \times Ra \times Ga}{Hb \times Rb \times Gb}.$$

У детей с нарушением сегментации ИасГК варьировал от 0,45 до 0,85 при $N = 0,9-1,0$.

Изучение в течение 2–8 лет естественного течения деформации у 15 детей показало, что ее прогрессирование происходило в 13 (86,6 %) случаях, в том числе умеренное нарастание до 2° в год – у 4 (12,5 %), бурное с ежегодным приростом от $4,4^\circ$ до 13° – у 11 (34,4 %) пациентов (рис. 5).

Динамика показателей прогрессирования деформации позвоночника и грудной клетки приведена в табл. 3.

Увеличение протяженности блока отмечено у трех детей. С ростом детей ИасГК сохранил стабильность в 5 (33,3 %) случаях, уменьшился – в 5 (33,3 %) и увеличился – в 5 (33,3 %).

Нарушение сегментации позвонков является относительно редким

пороком развития. Вместе с тем уже в первые недели жизни в большинстве случаев (56,0 %) такие деформации соответствуют III и IV степени тяжести, что обусловлено асимметричным внутриутробным ростом и асимметричным блокированием пяти и более позвонков. У части пациентов уже при рождении деформации сопровождаются формированием противодуг.

Наши наблюдения показывают, что у большинства детей при рождении порок представлен преимущественно хрящевым или фиброзно-хрящевым вариантами блокирования. Настоящий костный блок появляется значительно позже. Отсутствие истинного костного блокирования у детей раннего возраста позволяет надеяться на успешное выполнение кор-

ригирующих лечебных мероприятий в раннем возрасте. Однако отсутствие соответствующих знаний у педиатров, детских хирургов и ортопедов, а также выявление сопутствующих пороков, по поводу которых проводится длительное, а иногда этапное хирургическое лечение, приводит к крайне позднему направлению пациентов к детскому вертебрологу.

Заключение

Знание особенностей нарушения сегментации грудного отдела позвоночника у новорожденных и детей раннего возраста ставит перед врачами задачу перехода от пассивного наблюдения за пациентами к активной тактике ортопедического лечения в раннем возрасте.

Таблица 3

Динамика показателей деформации позвоночника и грудной клетки у наблюдаемых пациентов

Пациенты	Срок наблюдения, годы	Угол деформации, град.			Количество сегментов в блоке, п		Индекс асимметрии грудной клетки		
		исходный	конечный	увеличение, %	исходная	в динамике	исходный	в динамике	увеличение, %
1-й	2,0	21	23	+4,3	5	5	0,90	0,70	+22,3
2-й	6,0	38	62	+39,0	9	12 (+3)	0,80	0,80	0
3-й	4,0	11	33	+44,0	7	7	0,90	0,60	+33,3
4-й	2,0	28	32	+12,5	8	8	0,60	0,70	-14,3
5-й	2,5	33	58	+43,0	9	9	0,70	0,70	0
6-й	6,0	30	66	+54,0	7	8 (+1)	0,85	0,85	0
7-й	8,0	14	14	0	4	4	0,72	0,72	0
8-й	5,0	9	35	+74,0	5	8 (+3)	0,70	0,67	+4,3
9-й	3,5	69	71	+2,8	9	9	0,90	0,90	0
10-й	2,0	22	23	+4,3	9	9	0,65	0,69	-5,8
11-й	2,5	29	29	0	10	10	0,72	0,82	-2,2
12-й	3,5	36	36	0	4	4	0,87	0,80	+8,1
13-й	4,5	37	57	+35,0	10	10	0,54	0,70	-22,9
14-й	3,0	40	74	+85,0	8	8	0,52	0,70	-25,7
15-й	4,0	44	64	+31,0	3	5 (+2)	0,60	0,43	+8,4

Литература

1. Ульрих Э.В. Аномалии позвоночника у детей. СПб, 1995.
2. Ульрих Э.В., Мушкин А.Ю. Вертебрология в терминах, цифрах, рисунках. СПб, 2002.
3. Ульрих Э.В., Цветкова Г.В. Корректирующие операции при сколиозогенных нарушениях сегментации позвонков у детей // Актуальные вопро-
- сы современной хирургии детского возраста. Новосибирск, 1988.
4. Ульрих Э.В., Цветкова Г.В. Прогнозирование течения сколиозогенных нарушений сегментации позвонков у детей // Хирургия. 1993. № 8. С. 19–22.
5. Чаклин В.Д., Абальмасова Е.А. Сколиозы и кифозы. М., 1973.
6. Campbell R.M., Smith M.D., Mayes T.C., et al. The effect of opening wedge thoracostomy on thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis // J. Bone Joint Surg. Am. 2004. Vol. 86. P. 1659–1674.
7. Dubousset J., Katti E., Seringe R. Epiphysiodesis of the spine in young children for congenital spinal

- deformations // J. Pediatr. Orthop. B. 1993. Vol. 1. P. 123–130.
8. **Eelen H., Fabry G.** Congenital scoliosis. A follow-up study // Acta Orthop. Belg. 1977. Vol. 43. P. 585–597.
9. **Ehrenhaft J.L.** Development of the vertebral column as related to certain congenital and pathological changes // Surg. Gynec. Obstet. 1943. Vol. 76. P. 282–292.
10. **Gotze H.G.** [Prognosis and therapy of the congenital scoliosis (author's transl)] // Z. Orthop. Ihre Grenzgeb. 1978. Vol. 116. P. 258–266.
11. **Jaremko J.L., Poncet P., Ronsky J., et al.** Indices of torso asymmetry related to spinal deformity in scoliosis // Clin. Biomech. (Bristol, Avon). 2002. Vol. 17. P. 559–568.
12. **Kaplan K.M., Spivak J.M., Bendo J.A.** Embryology of the spine and associated congenital abnormalities // Spine J. 2005. Vol. 5. P. 564–576.
13. **Loder R.T., Urquhart A., Steen H., et al.** Variability in Cobb angle measurements in children with congenital scoliosis // J. Bone Joint Surg. Br. 1995. Vol. 77. P. 768–770.
14. **MacEwen G.D., Conway J.J., Miller W.T.** Congenital scoliosis with a unilateral bar // Radiology. 1968. Vol. 90. P. 711–715.

Адрес для переписки:

Ульрих Эдуард Владимирович
198205, Санкт-Петербург,
ул. Авангардная, 14,
ДТБ № 1,
ulrih05@rambler.ru

Статья поступила в редакцию 09.11.2007