

## Сочетание врожденных деформаций позвоночника у детей с аномалиями других органов и систем

И.В. Казарян, С.В. Виссарионов

Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера, Санкт-Петербург

## Childhood congenital spinal deformities concurrent with anomalies in other organs and organ systems

I.V. Kazaryan, S.V. Vissarionov

G.I. Turner Research Institute of Pediatric Orthopedics, Saint Petersburg

С целью определения частоты сочетания аномалий внутренних органов и систем с врожденными деформациями позвоночника обследованы 195 детей в возрасте от 6 мес до 17 лет. На основании данных клинического, лучевого и МРТ исследований оценены ортопедический и неврологический статус, состояние деформированного позвоночника и позвоночного канала. Всем пациентам выполнено УЗИ органов брюшной полости, почек и сердца. По результатам комплексного обследования сочетанные аномалии органов и систем обнаружены у 89 (46%) пациентов. При этом пороки со стороны мочеполовой системы выявлены 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%. Исследование показало, что у детей с врожденными деформациями позвоночника часто отмечаются сопутствующие аномалии других органов и систем. Все пациенты с врожденными деформациями позвоночника нуждаются в тщательном комплексном обследовании.

*Ключевые слова:* дети, врожденный сколиоз, аномалии внутренних органов.

One hundred and ninety-five children aged from 6 months to 17 years were examined to estimate the incidence of visceral and system abnormalities concurrent with congenital spinal deformities. The data of clinical, radiological, and MRI studies was used to evaluate their orthopedic and neurological status, the deformed spine and vertebral canal. All the patients underwent ultrasonography of the abdominal organs, kidneys, and heart. According to a comprehensive survey, combined anomalies of the organs and organ systems were found in 89 (46%) patients. At the same time, there were defects in the urogenital system in 76% of cases, musculoskeletal system in 45%, central nervous system in 44%, gastrointestinal tract in 17%, heart in 8%, ENT in 7%, and bronchopulmonary system in 6%. The study has shown that the children with congenital spinal deformities are frequently observed to have concomitant abnormalities of other organs and organ systems. All the patients with congenital spinal deformities need to be meticulously and comprehensively examined.

*Key words:* children, congenital scoliosis, visceral anomalies.

**В**рожденные деформации позвоночника обусловлены аномалией развития отдельных позвонков в процессе эмбриогенеза. Выделяют пороки позвоночника на фоне нарушения формирования, слияния, сегментации позвонков и комбинированные аномалии [1, 2]. Частота встречаемости врожденных аномалий развития позвоночника составляет от 2 до 11% среди всех деформаций позвоночного столба [3]. Этиология вертебральных пороков остается недостаточно изученной. По данным некоторых исследователей, воздействие физических, химиче-

ских, биологических и генетических факторов в I триместре беременности может явиться причиной врожденных пороков развития позвоночника [4, 5]. Эмбриональное развитие позвонков и позвоночника в целом тесно связано с формированием спинного мозга, а также органов и систем, образующих из мезодермы, начиная с 3-й недели гестации [6]. В связи с этим довольно часто врожденные деформации позвоночника сочетаются с аномалиями развития других органов, пороками позвоночного канала и спинного мозга. Некоторые сопутствующие аномалии внутренних органов и систем (атрезия ануса, тяжелые пороки сердца) без их хирургической коррекции несовместимы с жизнью или значительно нарушают психомоторное развитие детей [4]. Именно поэтому крайне важна полная и комплексная диагностика состояния внутренних органов и систем у пациентов с врожденной патологией позвоночного столба. Такой подход к лечению пациентов детского возраста с сочетанной патологией обеспечит оптимальный и адекватный выбор тактики и последовательно-

© И.В. Казарян, С.В. Виссарионов, 2012

*Ros Vestn Perinatol Pediat* 2012; 5:72–76

Адрес для корреспонденции: Казарян Ирина Вадимовна — н.с. отделения патологии позвоночника и нейрохирургии Научно-исследовательского детского ортопедического института им. Г.И. Турнера

Виссарионов Сергей Валентинович — д.м.н., зам. директора по научной работе, руководитель того же отделения, проф. каф. детской ортопедии и травматологии Северо-западного государственного медицинского университета им. И.И. Мечникова

196603 Санкт-Петербург, Пушкин, ул. Парковая, д. 64-68

Таблица 1. Распределение пациентов с врожденной деформацией позвоночника по типу порока и полу

| Тип порока                              | Пол      |         |
|---|----------|---------|
|   | мальчики | девочки |
| Нарушение формирования позвонков        | 37       | 50      |
| В том числе:                            |          |         |
| заднебоковые полупозвонки               | 32       | 45      |
| единичные                               | 24       | 38      |
| множественные                           | 8        | 7       |
| клиновидные позвонки                    | 5        | 5       |
| Нарушение сегментации позвонков и ребер | 5        | 10      |
| Нарушение слияния позвонков             | 5        | 3       |
| Комбинированные аномалии                | 32       | 53      |
| Всего...                                | 79       | 116     |

сти терапевтических и хирургических мероприятий. В дальнейшем целесообразно создание протоколов лечения детей с врожденной деформацией позвоночника и патологией внутренних органов.

Целью исследования явилось изучение частоты встречаемости аномалий внутренних органов и систем у детей с врожденными деформациями позвоночника.

#### ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В период с 2008 по 2011 г. в клинике патологии позвоночника и нейрохирургии Института им. Г. И. Турнера на стационарном лечении находились 195 детей (79 мальчиков и 116 девочек) в возрасте от 6 мес до 17 лет с врожденными аномалиями развития позвоночника. При клиническом обследовании детей оценивали ортопедический и неврологический статус. Проводили лучевое обследование, в том числе фасную и профильную спондилографию и мультиспиральную компьютерную томографию. Выполнили магнитно-резонансную томографию деформированного отдела позвоночника. Кроме того, стационарное обследование включало осмотр педиатра, ультразвуковое исследование органов брюшной полости, почек и сердца, консультации врачей-специалистов — окулиста, кардиолога, уролога и др. (по показаниям).

#### РЕЗУЛЬТАТЫ

Как представлено в табл. 1, по данным лучевого обследования нарушение формирования позвонков отмечено у 87 (45%) пациентов, нарушение сегментации позвонков и ребер — у 15 (8%), нарушение слияния позвонков — у 8 (4%), комбинированные аномалии — у 85 (43%). Сопутствующие аномалии органов и систем были обнаружены у 89 (46%) из 195 детей с пороками развития позвонков. При этом пороки



Рис. 1. Мультиспиральная компьютерная томограмма пациента И. 3 лет с врожденным сколиозом шейного и верхнегрудного отделов позвоночника на фоне множественных аномалий позвонков (нарушение формирования и сегментации позвонков) и болезнью Шпренгеля (вверху).



**Рис. 2.** Пациент Н., 5 лет с врожденным кифосколиозом грудного отдела позвоночника, воронкообразной деформацией грудной клетки и атрезией левого слухового прохода.



**Рис. 3.** Спондилограммы (а, б) и мультиспиральная компьютерная томограмма (в) того же пациента.

Множественные пороки развития позвонков и ребер — нарушение формирования, слияния и сегментации позвонков грудного и пояснично-крестцового отделов.

мочеполовой системы наблюдались у 76% пациентов, костно-мышечной системы — у 45%, ЦНС — у 44%, желудочно-кишечного тракта — у 17%, сердца — у 8%, ЛОР-органов — у 7% и бронхолегочной системы — у 6% (табл. 2).

Таким образом, в исследуемой нами группе детей с врожденными деформациями позвоночника основную часть (87 детей) составили пациенты с нарушением формирования позвонков. Чаще всего вертебральные пороки встречались у лиц женского пола (116 пациенток). В 46% наблюдений у детей с аномалиями позвонков отмечались пороки развития других органов и систем — на первом месте со стороны мо-



**Рис. 4.** Магнитно-резонансная томограмма (а) и мультиспиральная компьютерная томограмма (б, в) пациента Р. 6 лет с врожденным сколиозом и диастематомиелией 1-го типа.

Множественные аномалии развития позвонков в сочетании с костной перегородкой позвоночного канала, разделяющей дуральный мешок с его содержимым на два рукава.

чеполовой системы, затем следовали костно-мышечная система и ЦНС (рис. 1—4).

Таблица 2. Аномалии развития органов и систем у детей с врожденными деформациями позвоночника

| Система и органы         | Варианты аномалий                     | Число пациентов |
|--------------------------|---------------------------------------|-----------------|
| Мочеполовая              | Агенезия/удвоение/дистопия почки      | 46              |
|                          | Мультикистоз почки                    | 1               |
|                          | Гидронефроз                           | 4               |
|                          | Крипторхизм                           | 3               |
|                          | Паховая грыжа                         | 12              |
|                          | Гидроцеле                             | 1               |
|                          | Удвоение матки                        | 1               |
|                          | <b>Всего</b>                          | <b>68</b>       |
| Костно-мышечная          | Пороки развития верхней конечности    | 10              |
|                          | Пороки развития нижней конечности     | 4               |
|                          | Вывих/ подвывих бедра                 | 5               |
|                          | Деформация Шпренгеля                  | 11              |
|                          | Пупочная грыжа                        | 3               |
|                          | Врожденная деформация грудной клетки  | 5               |
|                          | Косолапость                           | 2               |
| <b>Всего</b>             | <b>40</b>                             |                 |
| ЦНС                      | Диастематомиелия                      | 13              |
|                          | Сирингомиелия                         | 11              |
|                          | Интраканальная липома                 | 8               |
|                          | Спинальная грыжа                      | 6               |
|                          | Дуральный синус                       | 1               |
| <b>Всего</b>             | <b>39</b>                             |                 |
| Желудочно-кишечный тракт | Грыжа пищеводного отверстия диафрагмы |                 |
|                          | Атрезия пищевода                      | 4               |
|                          | Удвоение кишечника                    | 2               |
|                          | Атрезия ануса                         | 2               |
|                          |                                       | 7               |
| <b>Всего</b>             | <b>15</b>                             |                 |
| Сердце                   | Декстракардия                         | 5               |
|                          | Дефект межжелудочковой перегородки    | 1               |
|                          | Тетрада Фалло                         | 1               |
| <b>Всего</b>             | <b>7</b>                              |                 |
| Лор-органы               | Расщелина твердого/мягкого неба       | 1               |
|                          | Атрезия слухового прохода             | 5               |
| <b>Всего</b>             | <b>6</b>                              |                 |
| Бронхолегочная           | Трахеопищеводный свищ                 | 1               |
|                          | Гипоплазия легкого                    | 4               |
| <b>Всего</b>             | <b>5</b>                              |                 |

## ОБСУЖДЕНИЕ

Сочетание аномалий позвоночного канала и спинного мозга у детей с врожденными деформациями позвоночника, по данным литературы, встречается с различной частотой. Так, М. McMaster и С. David, обследовав 106 из 251 пациента с использованием миелографии, выявили интраспинальную патологию у 18% больных [2]. D. Bradfordi соавт. в результате МРТ-исследования обнаружили нарушения ЦНС более чем у 1/3 из 42 больных с врожденными пороками позвонков. Авторы отметили связь интраканальной патологии с кифотической деформацией позвоночника [7]. Подобное утверждение высказали S. Basu и соавт., которые установили у 37% из 126 пациентов изменения со стороны позвоночного канала и спинного мозга, чаще встречавшиеся при врожденном

кифозе. Среди детей с врожденным сколиозом частота интраканальной патологии была выше при нарушениях сегментации и комбинированных формах по сравнению с больными, у которых деформация позвоночника отмечалась на фоне нарушения формирования позвонков [8].

P. Belmont и соавт. в своем исследовании попытались выяснить частоту интраспинальных аномалий в группе из 76 пациентов с изолированными и множественными пороками позвоночника. При МРТ у 8 (28%) из 29 детей с изолированными полупозвонками и у 10 (21%) из 47 детей с множественными полупозвонками была выявлена патология со стороны позвоночного канала [9].

Сочетание врожденных пороков развития позвоночника и аномалий внутренних органов встречается в 39–76,2% наблюдений [4, 7, 10]. R. Beals и соавт. об-

следовали 218 больных в возрасте от 1 года до 28 лет с врожденным сколиозом. У 133 (61%) из них авторы обнаружили аномалии внутренних органов и систем: со стороны почек — у 8%, сердца — у 7% [10]. Комплексное обследование 223 детей с различными вертебральными пороками, по данным Э. В. Ульриха, выявило сопутствующие пороки развития у 170 (76,2%) детей [4]. Оценив данные урологического обследования 231 пациента с врожденными деформациями позвоночника, Г. McEwen и соавт. у 42 детей выявили аномалии органов мочевыделительной системы [1]. G. Völlini соавт. у 34 (45%) из 75 обследованных детей обнаружили сопутствующую патологию различных органов и систем: мочеполовой — у 18 (24%), сердца — у 6 (8%), интраспинальную — у 11 (15%) пациентов [11].

Таким образом, результаты нашего исследования

подтвердили встречающиеся в литературе данные о частоте сопутствующих пороков внутренних органов и систем у пациентов с врожденными деформациями позвоночника.

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

У пациентов детского возраста с врожденными пороками развития позвоночника необходимо детальное обследование как позвоночного канала и спинного мозга, так и других органов и систем. У этой группы больных отмечается значительная частота сопутствующих аномалий. Ведущими по частоте пороков развития являются мочеполовая, костно-мышечная и ЦНС. Нередко аномалии внутренних органов усугубляют течение врожденной деформации позвоночника и утяжеляют состояние пациента.

### ЛИТЕРАТУРА

1. McEwen G.D., Winter R.B., Hardy J.H. Evaluation of kidney anomalies in congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1972; 54A: 7: 1451—1454.
2. McMaster M., David C. Hemivertebra as a cause of scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1986; 68: 4: 588—595.
3. Виссарионов С.В. Хирургическое лечение сегментарной нестабильности грудного и поясничного отделов позвоночника у детей: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. Ст-Петербург 2008; 42. (Vissarionov S.V. Hirurgicheskoe lechenie segmentarnoj nestabil'nosti grudnogo i pojasnichnogo otdelov pozvonochnika u detej: avtoref. dis. ... dokt. med. nauk. SPb, 2008; 42.)
4. Ульрих Э.В. Аномалии позвоночника у детей. Ст-Петербург: Сотис 1995; 335. (Ul'rih Je.V. Anomalii pozvonochnika u detej. SPb: Sotis, 1995; 335.)
5. Hensinger R. Congenital scoliosis: etiology and associations. *Spine* 2009; 34: 17: 1745—1750.
6. Batra S., Ahuja S. Congenital scoliosis: management and future directions. *Acta Orthop Belg* 2008; 74: 2: 147—160.
7. Bredford D.S., Heithoff K.B., Cohen M. Intraspinial abnormalities and congenital spine deformities: a radiographic and MRI study. *J Pediat Orthop* 1991; 11: 36—41.
8. Basu S.P., Elsebaie H., Noordeen M. Congenital Spinal Deformity. *Spine* 2002; 27: 20: 2255—2259.
9. Belmont P., Kuklo T., Taylor K. et al. Intraspinial anomalies associated with isolated congenital hemivertebra: the role of routine magnetic resonance imaging. *J Bone Joint Surg* 2004; 86: 8: 1704—1710.
10. Beals R., Robbins J., Rolfe B. Anomalies associated with vertebral malformations. *Spine* 1993; 18: 10: 1329—1332.
11. Bollini G., Launay F., Docquier P. et al. Congenital abnormalities associated with hemivertebrae in relation to hemivertebrae location. *J Pediat Orthop* 2010; 19: 1: 90—94.

Поступила 04.06.12