

Казарян И.В., Виссарионов С.В.

СОЧЕТАНИЕ ВРОЖДЕННЫХ ДЕФОРМАЦИЙ РАЗВИТИЯ ПОЗВОНОЧНИКА У ДЕТЕЙ С АНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ ДРУГИХ ОРГАНОВ И СИСТЕМ

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

Kazaryan I.V., Vissarionov S.V.

CONGENITAL SPINAL DEFORMITY AND ASSOCIATED ANOMALIES IN CHILDREN

The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics, Saint-Petersburg

Резюме

Цель – определить частоту встречаемости аномалий развития внутренних органов и систем у детей с врожденными деформациями позвоночника.

Обследовано 195 детей в возрасте от 6 мес до 17 лет с различными аномалиями развития позвонков. 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, консультации узких специалистов, по показаниям – дополнительные обследования.

По результатам комплексного обследования сочетанные аномалии развития органов и систем обнаружены у 89 (46%) пациентов из 195 детей с аномалиями развития позвонков. При этом пороки со стороны мочеполовой системы выявлены в 76% наблюдений, костно-мышечной системы обнаружены у 45% пациентов, центральной нервной системы – у 44% детей, желудочно-кишечного тракта – у 17% больных, сердца – у 8%, ЛОР-органов – у 7% и бронхолегочной системы – у 6%.

У детей с врожденными деформациями позвоночника довольно часто отмечаются сопутствующие аномалии развития других органов и систем. Все пациенты с врожденными деформациями позвоночника требуют тщательного комплексного обследования.

Ключевые слова: врожденный сколиоз, сочетанные аномалии, аномалии внутренних органов

Abstract

Objective – determine the incidence of developmental abnormalities of internal organs and systems in children with congenital spinal deformities.

Examined 195 children aged 6 months to 17 years with various abnormalities of vertebrae. On the basis of clinical, X-ray and MRI studies evaluated orthopedic status, state of the deformed spine and spinal canal. To all patients ultrasonography of abdominal organs and kidneys, according to indications – an echocardiography is executed.

As a result of a comprehensive survey of Associated anomalies of the organs and systems are found in 89 (46%) patients out of 195 children with anomalies of the vertebrae. At the same defects of the urogenital system were found in 76% of cases, the musculoskeletal system were detected in 45% of patients, central nervous system – in 44% of children with gastro-intestinal tract – 17% of patients, the heart – at 8%, ENT of – 7% and the bronchopulmonary system – 6%.

In children with congenital spinal deformities often there are associated abnormalities of other organs and systems. In all cases of congenital spinal deformities need to perform thorough due diligence.

Key words: spine, congenital scoliosis, associated anomalies

Введение

Врожденные деформации позвоночника обусловлены аномалией развития отдельных позвонков в процессе эмбриогенеза. Выделяют пороки позвоночника на фоне нарушения формирования, сли-

яния, сегментации позвонков и комбинированные аномалии [10, 11]. Частота встречаемости врожденных аномалий развития позвоночника составляет от 2 до 11% среди всех деформаций позвоночного столба [1]. До настоящего времени этиология вер-

тебральных пороков недостаточно изучена. По данным некоторых исследователей, воздействие физических, химических, биологических и генетических факторов в первом триместре беременности может стать причиной врожденной аномалии [2, 9]. Эмбриональное развитие позвонков и позвоночника в целом тесно связано с формированием спинного мозга, а также с органами и системами, образующимися из мезодермы, начиная с 3-й недели гестации [4], поэтому в ряде случаев врожденные деформации позвоночника сочетаются с аномалиями развития других органов, пороками позвоночного канала и спинного мозга. Кроме того, некоторые сопутствующие аномалии внутренних органов и систем без их хирургической коррекции не совместимы с жизнью (атрезия пищевода, атрезия ануса, тяжелые пороки сердца) или значительно задерживают психомоторное развитие детей [2]. Именно поэтому крайне важна полная и комплексная диагностика состояния внутренних органов и систем у пациентов с врожденной патологией позвоночного столба.

Цель нашего исследования – изучение частоты встречаемости аномалий развития внутренних органов и систем у детей с врожденной деформацией позвоночника, подвергшихся хирургическому лечению.

Материал и методы исследования

С 2008 по 2011 г. в Клинике патологии позвоночника и нейрохирургии института им. Г.И. Турнера на стационарном лечении находилось 195 детей в возрасте от 6 мес до 17 лет (79 мальчиков и 116 девочек) с врожденными аномалиями развития позвоночника. Все дети полностью обследованы. При клиническом осмотре оценивали ортопедический и неврологический статус пациента. Проводили лучевое обследование, включающее фасные и профильные рентгенограммы позвоночника, выполненные в положении лежа, магнитно-резонансную томографию деформированного отдела позвоночника и мультиспиральное компьютерное исследование позвоночника. Кроме того, стационарное обследование включало осмотр педиатра, УЗИ органов брюшной полости, почек и сердца, по показаниям консультации узких специалистов (окулиста, кардиолога, уролога и др.).

Результаты исследования

По данным лучевого обследования нарушение формирования позвонков отмечено у 87 (45%) пациентов, нарушение сегментации позвонков

и ребер – у 15 (8%) детей, нарушение слияния позвонков – у 8 (4%) больных, комбинированные аномалии – у 85 (43%) (табл. 1).

По результатам комплексного обследования сочетанные аномалии развития органов и систем обнаружены у 89 (46%) пациентов из 195 детей с аномалиями развития позвонков. При этом пороки со стороны мочеполовой системы выявлены в 76% наблюдений, костно-мышечной системы обнаружены у 45% пациентов, центральной нервной системы – у 44% детей, желудочно-кишечного тракта – у 17% больных, сердца – у 8%, ЛОР-органов – у 7% и бронхолегочной системы – у 6% (табл. 2).

Таким образом, в исследуемой группе детей с врожденными деформациями позвоночника основную часть больных составили пациенты с нарушением формирования позвонков (87 детей). Чаще всего аномалии позвоночника встречались у девочек (116 пациентов). В 46% наблюдений у детей с аномалиями развития позвоночника встречались пороки развития других органов и систем: первое место занимают аномалии мочеполовой системы, затем следуют костно-мышечная и ЦНС (рис. 1–4).

Обсуждение результатов исследования

Сочетание аномалий позвоночного канала и спинного мозга у детей с врожденными деформациями позвонков, по данным литературы, встречаются с различной частотой. Так, McMaster, обследовав 106 из 251 пациента с использованием миелографии, выявил интраспинальную патологию у 18% больных [11]. Bradford с соавт. по данным МРТ исследования у 42 человек констатировали о сопутствующей патологии в 38% наблюдений. Авторы отмечали связь интраканальной патологии с кифотической деформацией позвоночника [8]. Подобное утверждение высказывали Basu с соавт., обнаружив у 47 (37%) из 126 обследованных пациентов изменения со стороны позвоночного канала и спинного мозга, чаще встречающиеся при врожденном кифозе. Среди больных с врожденным сколиозом частота интраканальной патологии была выше при нарушениях сегментации и комбинированных формах в сравнении с детьми с деформациями на фоне нарушения формирования позвонков [3].

Belmont с соавт. в своем исследовании попытались выяснить частоту интраспинальных аномалий при изолированных и множественных пороках позвоночника. Выполнив МРТ исследование 76 па-

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

Тип порока	Пол	
	мальчики	девочки
Нарушение формирования позвонков	37	50
а) заднебоковые полупозвонки:	32	45
– единичные;	24	38
– множественные;	8	7
б) клиновидные позвонки	5	5
Нарушение сегментации позвонков и ребер	5	10
Нарушение слияния позвонков	5	3
Комбинированные аномалии	32	53
Всего:	79	116

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

Органы и системы	Варианты аномалий	Количество пациентов
Мочеполовая	Агенезия/удвоение/дистопия почки	46
	Мультикистоз почки	1
	Гидронефроз	4
	Крипторхизм	3
	Паховая грыжа	12
	Гидроцеле	1
	Удвоение матки	1
	Всего 68	
Костно-мышечная	Пороки развития верхних конечностей	10
	Пороки развития нижних конечностей	4
	Вывих/подвывих бедра	5
	Деформация Шпренгеля	11
	Пупочная грыжа	3
	Врожденная деформация грудной клетки	5
	Косолапость	2
	Всего 40	
ЦНС	Диастематомиелия	13
	Сирингомиелия	11
	Интраканальная липома	8
	Спинномозговая грыжа	6
	Дуральный синус	1
	Всего 39	
Желудочно-кишечный тракт	Грыжа пищеводного отверстия диафрагмы	4
	Атрезия пищевода	2
	Удвоение кишечника	2
	Атрезия ануса	7
	Всего 15	
Сердце	Декстракардия	5
	ДМЖП	1
	Тетрада Фалло	1
	Всего 7	
ЛОП-органы	Расщелина твердого/мягкого неба	1
	Атрезия слухового прохода	5
	Всего 6	
Бронхолегочная	Трахеопищеводный свищ	1
	Гипоплазия легкого	4
	Всего 5	



Рис. 1. МСКТ пациента И., 3-х лет, с врожденным сколиозом шейного и верхнегрудного отдела позвоночника на фоне множественных аномалий развития позвонков (нарушение формирования и сегментации позвонков) и болезнью Шпренгеля (слева)

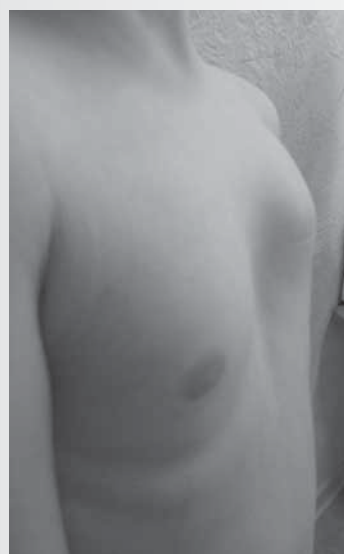


Рис. 2. Фото пациента Н., 5 лет, с врожденным кифосколиозом грудного отдела позвоночника, воронкообразной деформацией грудной клетки и атрезией левого слухового прохода

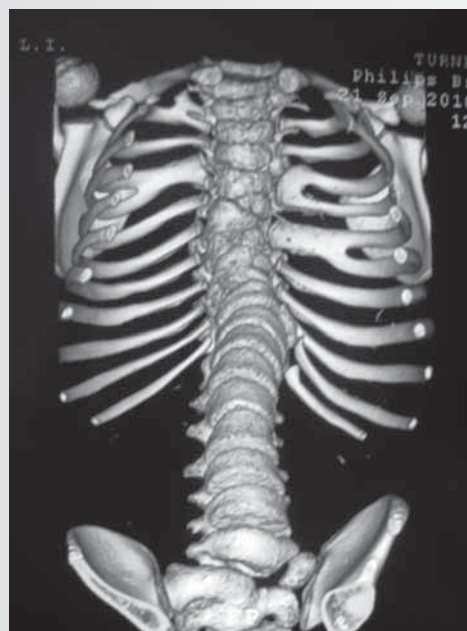


Рис. 3. Спондилограммы и МСКТ этого же пациента

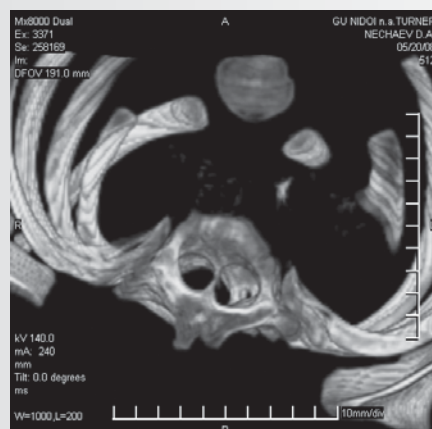
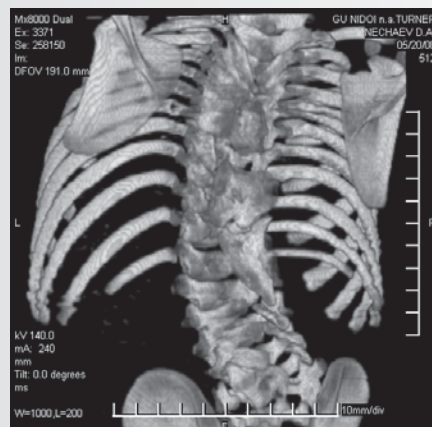
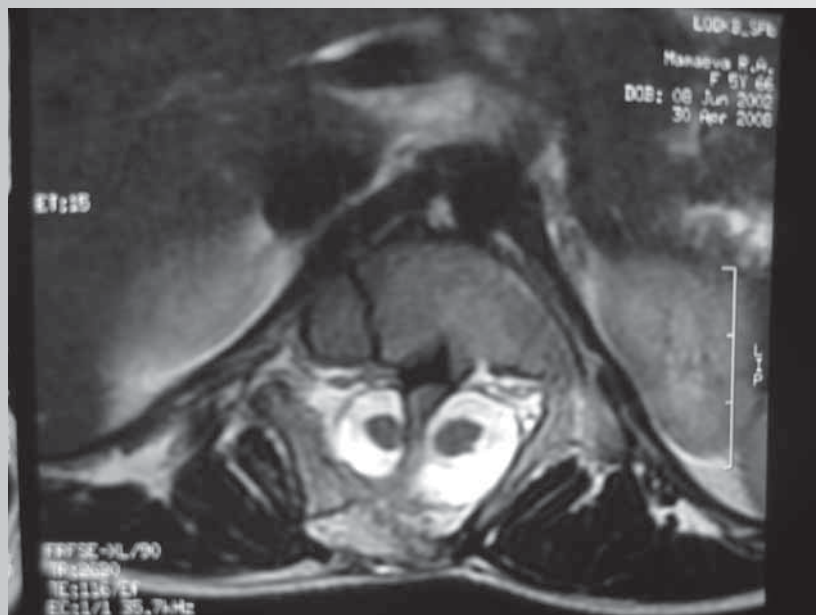


Рис. 4. МРТ и МСКТ пациента Р, 6 лет, с врожденным сколиозом и диастематомиелией 1-го типа

циентам, у 8 (28%) из 29 детей с изолированными полупозвонками и у 10 (21%) из 47 человек с множественными полупозвонками была найдена патология со стороны позвоночного канала [6].

Сочетание врожденных пороков развития позвоночника и аномалий внутренних органов встречается в 39–76,2% наблюдений [2, 5, 7]. Beals с соавт. обследовали 218 человек с врожденным сколиозом в возрасте от 1 года до 28 лет. У 133 (61%) из них авторы обнаружили аномалии внутренних органов и систем: со стороны почек – у 8% больных, сердца – у 7% пациентов [5]. Комплексное обследование 223 детей с различными вертебральными пороками, по данным Э.В. Ульриха, выявило сопутствующие пороки развития у 170 (76,2%) человек [2]. Оценив данные урологического обследования 231 пациента с врожденными деформациями позвоночника, у 42 McEwen выявил аномалии развития органов мочевыделительной системы [10]. Bollini с соавт. у 34 (45%) из 75 обследованных детей обнаружили сопутствующую патологию различных органов и си-

стем: мочеполовой – у 18 (24%), сердца – у 6 (8%), интраспинальную – у 11 (15%) пациентов [7].

Результаты нашего исследования подтвердили данные о частоте сопутствующих пороков со стороны внутренних органов и систем у пациентов с врожденными деформациями позвоночника, встречающиеся в литературе.

Заключение

Пациенты детского возраста с врожденными пороками развития позвоночника требуют детального обследования как со стороны позвоночного канала и спинного мозга, так и со стороны других органов и систем. У этой группы больных отмечается высокая частота аномалий развития со стороны внутренних органов и систем. Ведущими пороками развития являются мочеполовая, костно-мышечная и центральная нервная системы. Нередко данные аномалии развития внутренних органов усугубляют течение врожденной деформации позвоночника и утяжеляют состояние пациента.

Список литературы

1. Виссарионов С.В. Хирургическое лечение сегментарной нестабильности грудного и поясничного отделов позвоночника у детей: Автореф. дисс. ... д-ра мед. наук. – СПб., 2008.
2. Ульрих Э.В. Аномалии позвоночника у детей. – СПб., 1995.
3. Basu S.P., Elsebaie H., Noordeen M. Congenital Spinal Deformity // Spine. 2002. Vol. 27, N 20. P. 2255–2259.
4. Batra S., Ahuja S. Congenital Scoliosis: Management and future directions // Acta Orthop. Belg. 2008. Vol. 74, N 2. P. 147–160.
5. Beals R., Robbins J., Rolfe B. Anomalies Associated with Vertebral Malformations // Spine. 1993. Vol. 18, N 10. P. 1329–1332.
6. Belmont P., Kuklo T., Taylor K. et al. Intraspinal Anomalies Associated with Isolated Congenital Hemivertebra: The role of Routine Magnetic Resonance Imaging // J. Bone Joint Surg. 2004. Vol. 86, N 8. P. 1704–1710.
7. Bollini G., Launay F., Docquier P. et al. Congenital abnormalities associated with hemivertebrae in relation to hemivertebrae location // J. Pediatr. Orthop. 2010. Vol. 19, N 1. P. 90–94.
8. Bredford D.S., Heithoff K.B., Cohen M. Intraspinal abnormalities and congenital spine deformities: A radiographic and MRI study // J. Pediatr. Orthop. 1991. N 11. P. 36–41.
9. Hensinger R. Congenital Scoliosis: Etiology and Associations // Spine. 2009. Vol. 34, N 17. P. 1745–1750.
10. McEwen G. D., Winter R. B., Hardy J. H. Evaluation of Kidney Anomalies in Congenital Scoliosis // J. Bone Joint Surg. 1972. Vol. 54A, N 7. P. 1451–1454.
11. McMaster M., David C. Hemivertebra as a cause of scoliosis // J. Bone Joint Surg. 1986. Vol. 68, N 4. P. 588–595.

Авторы

Контактное лицо:
КАЗАРЯН Ирина
Вадимовна

Научный сотрудник отделения патологии позвоночника и нейрохирургии ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздравсоцразвития России. Адрес: 196603, г. Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68.

ВИССАРИОНОВ Сергей
Валентинович

Доктор медицинских наук, заместитель директора по научной работе, руководитель отделения патологии позвоночника и нейрохирургии ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздравсоцразвития России, профессор кафедры детской ортопедии и травматологии ГБОУ ВПО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздравсоцразвития России. E-mail: turner01@mail.ru.