

Оперативное лечение нейромышечного сколиоза

А.Н. Бакланов, С.В. Колесов, И.А. Шавырин

Surgical treatment of neuromuscular scoliosis

A.N. Baklanov, S.V. Kolesov, I.A. Shavyrin

ЦИТО им. Н.Н. Приорова г. Москва (директор – академик РАН и РАМН, профессор С.П. Миронов)

Цель исследования. Разработка оптимальных диагностических и лечебных мероприятий, направленных на улучшение результатов лечения пациентов с нейромышечными деформациями позвоночника. **Материалы и методы.** 28 пациентам в возрасте от 4 до 27 лет проведено оперативное лечение по коррекции и фиксации позвоночника, выполненное одноэтапно – 19 больных (дорсальным доступом) и двухэтапно – 9 больных (сначала вентральным, затем дорсальным доступом). **Результаты.** Получены хорошие и удовлетворительные результаты, коррекция сколиотической деформации в среднем составила 56,2%. **Заключение.** В результате оперативной коррекции сколиоза у данной группы больных улучшается баланс туловища, предотвращается прогрессирование деформации позвоночника и грудной клетки, улучшается возможность самообслуживания пациентов.

Ключевые слова: оперативное лечение, нейромышечный сколиоз, коррекция и фиксация позвоночника.

Purpose. To develop optimal diagnostic and therapeutic measures aimed at improving the outcomes of treatment in patients with neuromuscular spinal deformities. **Materials and Methods.** Surgical treatment for the spine correction and fixation performed in 28 patients at the age of 4-27 years, single-stage treatment – in 19 patients (using dorsal approach) and two-stage one – in 9 patients (using ventral approach at first and dorsal access further). **Results.** Good and satisfactory results achieved, the correction of scoliotic deformity averaged 56.2%. **Conclusion.** As a result of scoliosis surgical correction trunk balance improves, the spine and chest deformity progression prevents, and the possibility of self-service gets better in this group patients.

Keywords: surgical treatment, neuromuscular scoliosis, correction and fixation of the spine.

АКТУАЛЬНОСТЬ

Нейромышечный сколиоз характеризуется расстройством проведения нервного импульса по нервному волокну, либо связан с нарушением нейромышечной передачи. В зависимости от уровня поражения различают нейропатические и миопатические деформации [3].

К нейропатическим деформациям относятся сколиозы на фоне ДЦП, сирингомиелии, при опухолях – при поражении 1 мотонейрона; а также деформации на фоне спинальной мышечной атрофии, при вирусных миелитах, менингомиелорадикуллоцеле – при поражении 2 мотонейрона [1]. Миопатические деформации могут наблюдаться при различных мышечных дистрофиях, миастении. Своевременно нелеченные нейромышечные деформации позвоночника характеризуются следующими симптомами:

- боль в спине;
- нарушенный баланс туловища при сидении, ходьбе;
- пролежни;
- психологические проблемы (для пациентов с сохраненным интеллектом);
- проблемы со стороны органов грудной клетки (уменьшение показателей ФВД, респираторные заболевания, пневмонии, нарушение работы сердечнососудистой системы).

По данным некоторых авторов, данная группа кардиопульмональных осложнений увеличивает смертность в группе пациентов, страдающих нейромышечным сколиозом [5].

Причиной развития сколиоза является непосредственно само заболевание, в то время как прогрессированию деформации способствует непосредственно

рост ребенка [8]. У лежачих пациентов вероятность развития деформации позвоночника меньше, чем у передвигающихся в инвалидном кресле либо способных ходить, что обусловлено наличием осевой нагрузки на позвоночник как фактора, провоцирующего прогрессирование заболевания [7].

Учитывая протяженность сколиотической дуги, значительную ротацию позвонков, относительную мобильность, практический постоянно присутствующий перекос таза, при проведении коррекции и фиксации нейромышечных деформаций используются дорсальные методики. Вентральный подход используется для проведения релиза межпозвонковых структур и как самостоятельный подход при лечении нейромышечных деформаций применяется редко [4, 6].

Типичный протяженный С-образный груднопоясничный сколиоз с перекосом таза подразумевает многоуровневую фиксацию от верхнегрудных позвонков до гребней подвздошных костей в условиях интраоперационной гало-тракции [2].

В случаях грубой, ригидной дуги первым этапом проводится передняя мобилизация позвоночника: дискэктомия с иссечением передней и задней продольных связок, последующая гало-тракция (через прикроватный блок в положении лежа, либо с использованием кресла-каталки, оборудованной устройством для гало-вытяжения).

Целью исследования является разработка оптимальных диагностических и лечебных мероприятий, направленных на улучшение результатов лечения пациентов с нейромышечными деформациями позвоночника.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Под нашим наблюдением находилось 28 больных (табл. 1) с паралитическими деформациями позво-

ночника: с сирингомиелией (8 пациентов), опухолями спинного мозга (6), страдающих детским церебраль-

ным параличом (3), на фоне нервно-мышечных заболеваний (7), менингомиелорадикулоцеле (4).

Таблица 1

Распределение пациентов по нозологиям

Нозология	Количество пациентов
Сирингомиелия	8
Опухоли спинного мозга	6
Детский церебральный паралич	3
Нервно-мышечные заболевания	7
Менингомиелорадикулоцеле	4
Всего	28

У пациентов с нейромышечными сколиозами нами отмечено нередкое сочетание деформаций

РЕЗУЛЬТАТЫ

Всем пациентам было проведено оперативное лечение, выполненное одноэтапно – 19 больных (№ 1-19 в таблице 2) и двухэтапно – 9 больных (№ 20-28). В результате лечения получены хорошие и удовлетворительные результаты, коррекция сколиотической деформации в среднем (\bar{a}) составила 56,2 %.

Таблица 2

Коррекция сколиотической нейромышечной деформации позвоночника до и после лечения

№	Угол по Коббу сколиотической деформации		Степень послеоперационной коррекции, %
	при поступлении	после лечения	
1	87	37	57,3
2	93	31	66,3
3	68	21	55
4	87	31	64,2
5	99	41	59
6	96	35	63,9
7	98	30	69,2
8	106	36	65,7
9	103	42	59
10	115	49	57,3
11	105	43	59,5
12	102	47	54,1
13	105	23	78
14	125	52	58,8
15	106	48	54,9
16	115	42	63,6
17	128	55	57,2
18	112	59	47,5
19	105	43	57,4
20	110	46	54,3
21	108	51	53,1
22	110	40	63,4
23	118	60	49,5
24	132	47	64,1
25	131	69	47,5
26	124	56	54,8
27	136	35	74,3
28	125	40	68,4
	$\bar{a}=108$	$\bar{a}=49$	$\bar{a}=56,2\%$

Необходимо отметить достаточно высокий процент операционных осложнений (табл. 3) у пациентов с нейромышечными сколиозами (21,4 %). Наиболее гроз-

позвоночника с аномалиями развития позвонков и спинного мозга.

Возраст пациентов варьировал от 4 до 27 лет, из них мужского пола было 12 пациентов, женского - 16. Максимальная дуга искривления составляла 136°, минимальная 68°. Мобильными являлись 18 сколиозов (коррекция при тракционном тесте более чем на 40 %), ригидными – 10, преобладали кифосколиозы – у 20 больных.

S-образные деформации с перекосом таза отмечались у 20 больных, S-образные – у 8. Распределение сколиозов по отделам позвоночного столба было следующим: грудных – 5, поясничных – 4, комбинированных – 4, тотальных (протяженная дуга, вовлекающая грудной и поясничные отделы) – 15.

ными являются состояния, которые могут приводить к развитию сердечно-легочной недостаточности. У пациентки с нейромышечным сколиозом 4 степени на фоне амиотрофии Вердинга-Гоффмана, в раннем послеоперационном периоде, на 2 сутки после проведения 1 этапа оперативного лечения (торакотомии справа, вентрального релиза на вершине сколиотической деформации) произошла аспирация рвотными массами, что привело к развитию острой сердечно-легочной недостаточности. Проводимые реанимационные мероприятия не имели эффекта, пациентка скончалась.

Таблица 3

Сводная таблица развившихся осложнений

Осложнения	Кол-во
Сердечнососудистые осложнения: острая сердечно-легочная недостаточность, повлекшая за собой смерть больного	1
Инфекционные: нагноение послеоперационной раны	4
обострение инфекции мочевыводящих путей	2
Нестабильность конструкции: перелом стержня	1
Всего	6

У наших пациентов отмечено 2 случая развития нагноения послеоперационной раны, однако ни один из них не потребовал удаления металлоимплантата. Проводились перевязки послеоперационной раны с растворами антисептиков, ферментно-мазевыми повязками до очищения послеоперационной раны. Затем выполнялось иссечение краев раны с установкой приточно-отточного дренажа, который был удален через 3-4 дня после наложения вторичных швов.

Нестабильность конструкции, обусловленная переломом стержня, развилась у 1 больного через 6 месяцев после операции. В ходе проведения перемонтажа была восстановлена потерянная коррекция, а также устранена нестабильность эндокорректора.

Клинический пример 1. Пациент Р., 18 лет, с диагнозом: врожденный порок развития ЦНС. Спинномозговая грыжа пояснично-крестцового отдела. Гидроцефалия, состояние после оперативного лечения. Паралитический сколиоз 4 ст., декомпенсированный.

Пациент наблюдался нейрохирургами по месту жительства с рождения, на первом году жизни проведено оперативное вмешательство по иссечению менинго-

миелоцеле и установке вентрикуло-перитонеального дренажа. С раннего детства отмечается грубая неврологическая симптоматика в виде нижнего глубокого парапареза с нарушением функции тазовых органов. Впервые деформация позвоночника отмечена в шестилетнем возрасте. Наибольшее прогрессирование деформации отмечено в 15-16 лет. В последний год появился болевой синдром в области спины, затруднение при дыхании, декомпенсация положения туловища.

При поступлении определялся спастический нижний парапарез, левосторонняя грудопоясничная деформация позвоночника с перекосом таза. Выражен сагиттальный дисбаланс – ось тела при сидении смещена кпереди. По данным рентгенограмм угол сколиотической деформации 100°, грудопоясничный кифоз – 75°, наклон таза 30° (рис. 1).

Пациенту проведено двухэтапное лечение. Первым этапом произведено наложение гало-аппарата, выполнялась гало-тракция в течение 3 недель.

Вторым этапом, в условиях интраоперационной гало-тракции, проведена дорсальная коррекция, фиксация

позвоночника гибридной металлоконструкцией с фиксацией таза. В верхнем полюсе металлоконструкции справа и слева использованы педикулярно-поперечные захваты, с уровня Th4 по L4 проведена поддужечная фиксация проволокой по Luque, нижний полюс металлоконструкции соединен с винтами, проведенными в подвздошные кости таза. Проведена декортикация задних элементов позвоночника, задний спондилодез (рис. 3).

Продолжительность операции 1 этапа (гало-аппарат) – 20 минут. Продолжительность операции 2 этапа (дорсальный доступ) – 4 часа 50 минут, интраоперационная кровопотеря – 800 мл. Коррекция сколиотической деформации составила с 100 до 65 градусов (35 %), кифотической с 75 до 40 градусов, коррекция наклона таза с 30 до 15 градусов.

В результате оперативной коррекции сколиоза восстановлен сагиттальный и фронтальный баланс, устранен перекокс таза, купировались боли в спине. Устранение деформации позвоночника значительно улучшило способность к самообслуживанию.

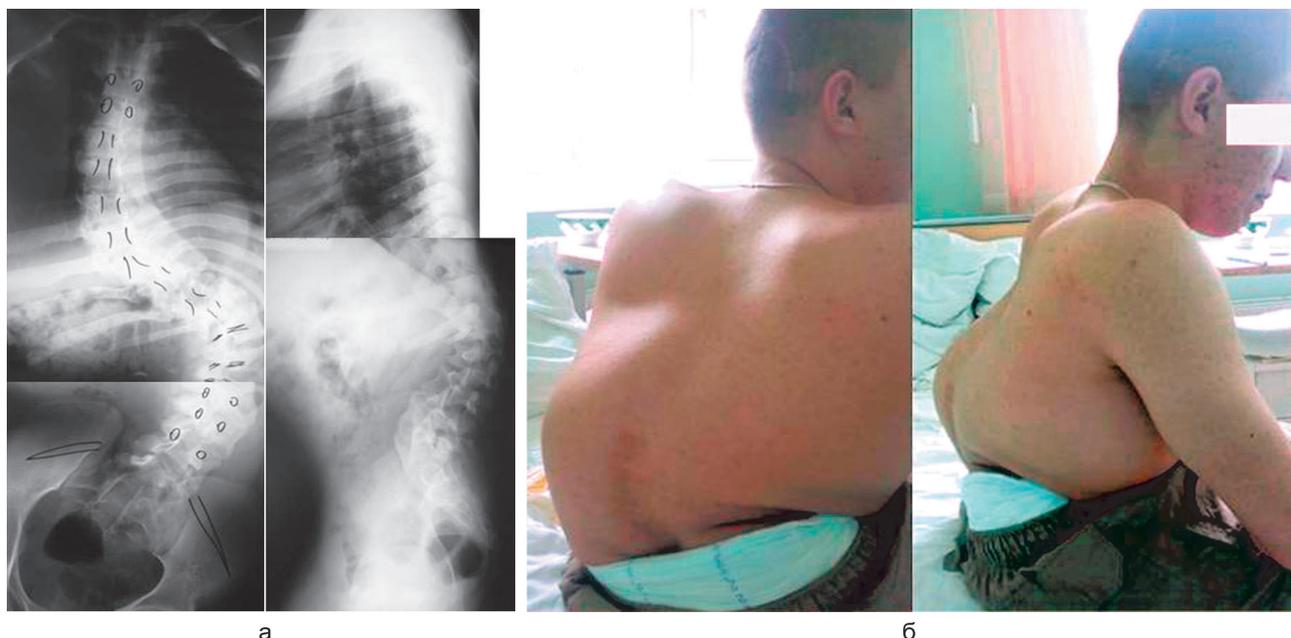


Рис. 1. Рентгенограммы позвоночника в прямой и боковой проекции (а) и внешний вид пациента (б) при поступлении. Выраженная кифосколиотическая деформация позвоночника

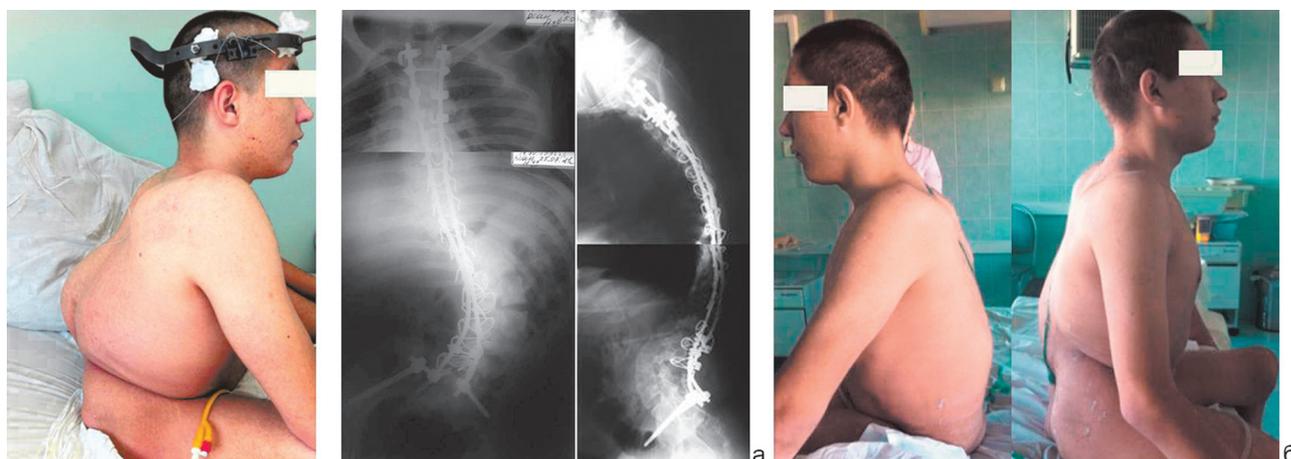


Рис. 2. Пациент Р., 18 лет. Внешний вид в гало-аппарате

Рис. 3. Рентгенограммы позвоночника в прямой и боковой проекции (а) и внешний вид (б) пациента после лечения. Отмечено устранение дисбаланса туловища

Клинический пример 2. Пациентка К., 22 лет, находилась на оперативном лечении в ЦИТО им. Н.Н. Приорова с диагнозом: нейромышечный грудной правосторонний сколиоз 4 ст. на фоне перенесенного вирусного клещевого энцефалита (нейропатическая деформация, возникающая при поражении 2 мотонейрона передних рогов спинного мозга).

Из анамнеза известно, что в 11-летнем возрасте перенесла клещевой энцефалит, по поводу чего проходила курс стационарного лечения по месту жительства, затем переведена в Московскую областную больницу для детей с поражением ЦНС и нарушением психики, где пациентке проводилось реабилитационное лечение. С 12 лет родители пациентки отметили появление деформации. Несмотря на регулярные курсы консервативной терапии, деформация прогрессировала. Пациентка направлена на консультацию в ЦИТО, рекомендована госпитализация для проведения оперативного лечения.

При поступлении пациентка предъявляла жалобы на наличие деформации позвоночника и грудной клетки, боли, быструю утомляемость мышц спины. Пациентка передвигалась, прихрамывая на правую ногу, испытывала дискомфорт из-за фронтального дисбаланса – ось туловища смещена вправо (рис. 4).

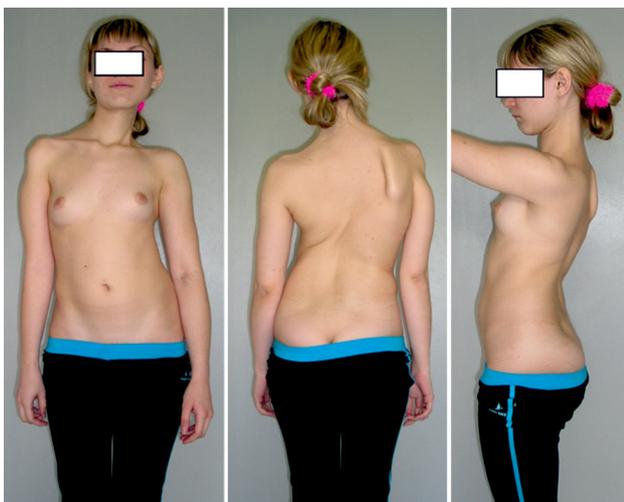


Рис. 4. Внешний вид пациентки при поступлении, отмечается фронтальная декомпенсация туловища

При проведении рентгенологического исследования деформация позвоночника мобильна: коррекция деформации при тракционном тесте (30 % от веса больной) составляет 40 % (с 75 до 45 град., рис. 5).

Учитывая мобильность деформации, выполнено одноэтапное оперативное лечение: дорсальная коррекция и фиксация позвоночника в условиях интраоперационной гало-тракции (рис. 6).

В ходе операции после субпериостального скелетирования паравертебральных мышц установлены транспедикулярные винты в поясничном отделе, педикулярные и ламинарные крюки – в грудном отделе. Производили заднюю мобилизацию позвоночника: остеотомию по Смит-Петерсону на 5 уровнях (SPO – резекция остистых, суставных отростков, корригирующая ламинотомия, иссечение желтой связки). После достижения удовлетворительной мобильности проведена коррекция и фиксация позвоночника, задний спондилодез.

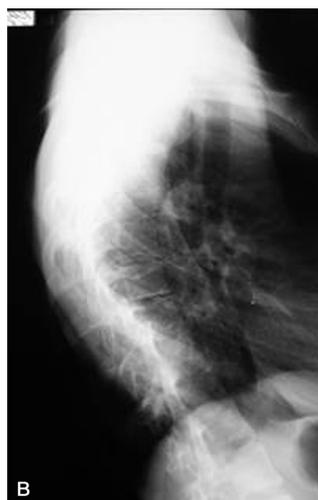
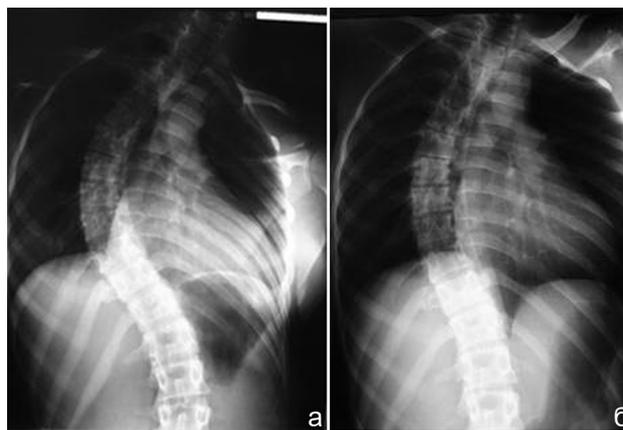


Рис. 5. Рентгенограммы позвоночника в положении стоя (а), с тракцией (б), в боковой проекции (в). Деформация мобильная, корригируется на 35 % при тракционном тесте



Рис. 6. Интраоперационная гало-тракция с использованием прикроватного блока (стрелками обозначено направление тракционных сил – по оси позвоночника)

Продолжительность операции – 4 часа 40 минут, интраоперационная кровопотеря – 450 мл. Коррекция сколиотической деформации составила с 75 до 30 градусов, устранен фронтальный дисбаланс туловища (рис. 7).

Пациентка активизирована на 4 сутки после вмешательства. Отмечено устранение дисбаланса туло-

вища, коррекция сколиотической деформации. Рана зажила первичным натяжением, швы сняты на 14 сутки. В отдаленном послеоперационном периоде, при контрольном осмотре через 3 года боли в спине

не беспокоили, ось туловища правильная (рис. 8). По данным рентгенограмм – металлоконструкция стабильна, потери коррекции не отмечено, родители и пациентка довольны результатами лечения.

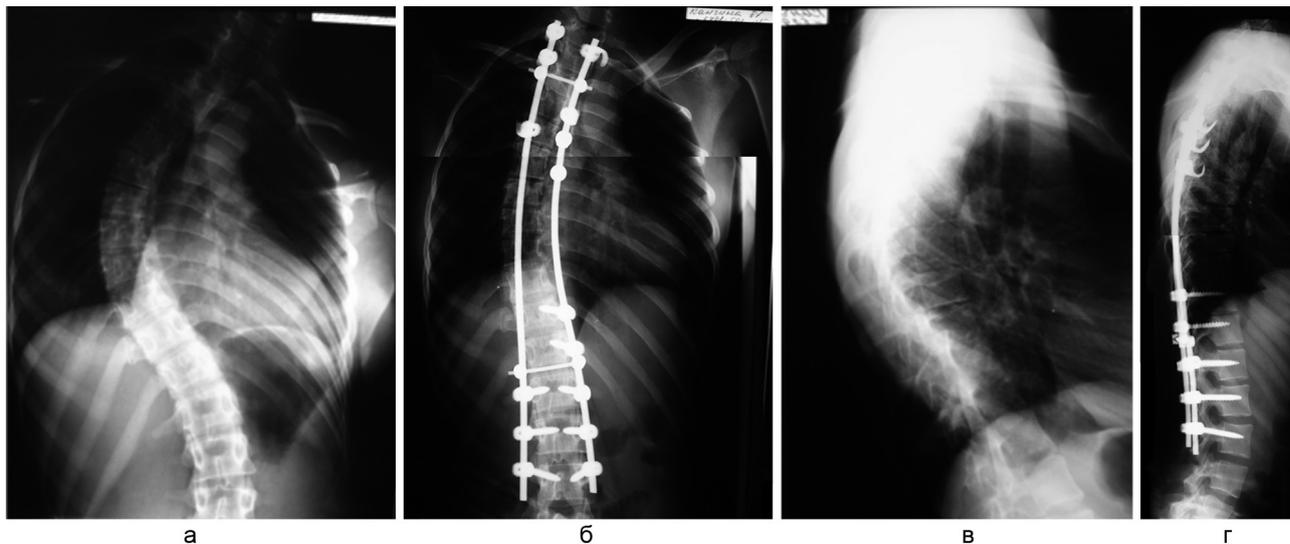


Рис. 7. Рентгенограммы позвоночника до (а, в) и после (б, г) лечения. Отмечается коррекция фронтального и сагиттального профиля позвоночника

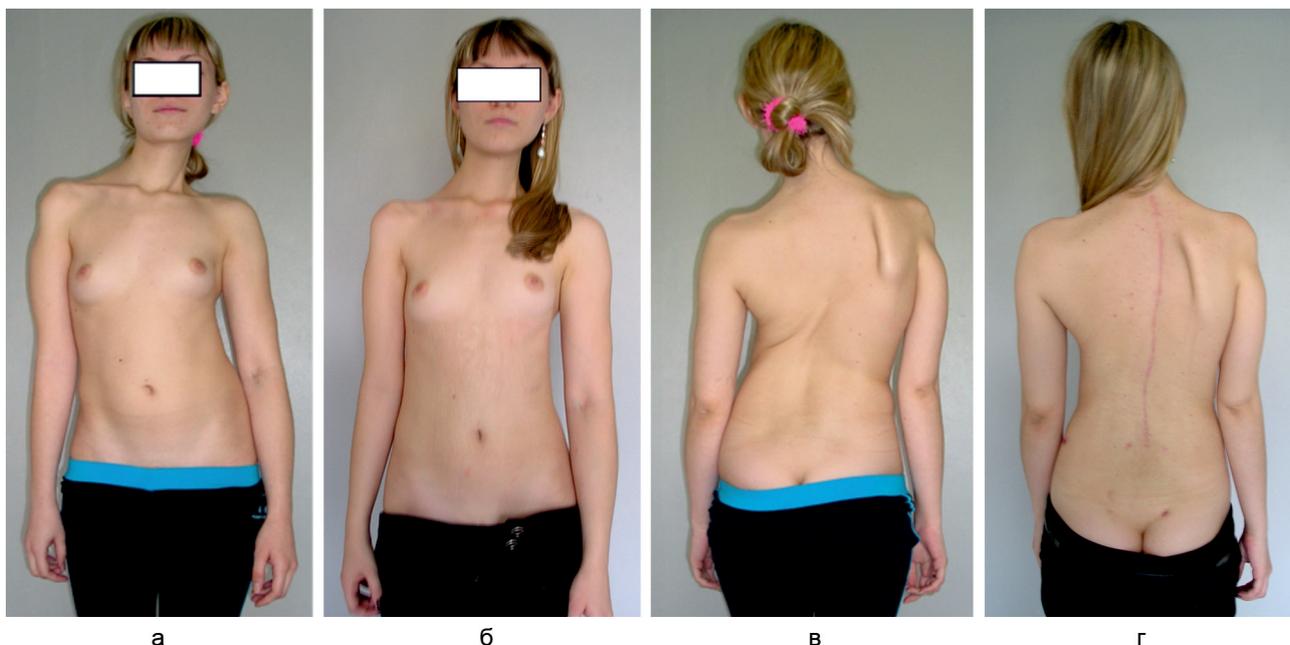


Рис. 8. Внешний вид пациентки до (а, в) и через 3 года после оперативного лечения (б, г). Хороший косметический и функциональный результат

ОБСУЖДЕНИЕ И ВЫВОДЫ

Перед проведением вмешательств на позвоночнике у пациентов с нейромышечными деформациями в ряде случаев необходимо выполнять устранение сопутствующей патологии – контрактур и вывихов в суставах.

Учитывая протяженность сколиотической дуги, значительную ротацию позвонков, относительную мобильность, практически постоянно присутствующий перекос таза, при проведении коррекции и фиксации нейромышечных деформаций мы использовали дорсальные методики.

Вентральный подход использован только для проведения релиза межпозвонковых структур и как самостоятельный подход при лечении нейромышечных де-

формаций нами не применялся.

Для фиксации позвоночника у пациентов с нейромышечными деформациями применяли винтовые либо комбинированные конструкции (субламинарные фиксаторы-крючки, проволока+винты). При оперативной коррекции сколиоза важным моментом являлась многоуровневая фиксация с установкой большого числа опорных элементов (желательно фиксировать каждый сегмент сколиотической дуги), а также задняя мобилизация позвоночника с использованием остеотомии по Смит-Петерсону.

Многоуровневая фиксация позволяла равномерно распределить нагрузку на опорные элементы позвоночника (в которых зачастую отмечалась остеопения) и

в условиях неполноценной паравертебральной мускулатуры надежно удерживать позвоночный столб.

В результате хирургической коррекции нейромышечного сколиоза у наших пациентов достигнуты:

- коррекция деформации позвоночника;
- остановка прогрессирования сколиоза, уменьшение болевого синдрома;
- восстановление правильного сагиттального и фронтального баланса туловища, облегчение передвижения в кресле-каталке;
- исправление формы и объема деформированной грудной клетки, улучшение функции внешнего дыхания;

• улучшение возможности самообслуживания пациентов.

Таким образом, в связи с развитием медицинских технологий, появлением новых знаний о природе заболеваний, нового инструментария и имплантатов, совершенствованием хирургических методик, анестезиологической поддержки появилась возможность проведения оперативной коррекции деформаций позвоночника группе пациентов, страдающих нейромышечным сколиозом, с меньшим интраоперационным риском, более быстрым восстановлением пациентов и меньшим числом осложнений.

ЛИТЕРАТУРА

1. Berven S, Bradford D. Neuromuscular scoliosis: causes of deformity and principles for evaluation and management. *Semin. Neurol.* 2002;22(2):167-178.
2. Keeler KA, Lenke LG, Good CR, Bridwell KH, Sides B, Luhmann SJ. Spinal fusion for spastic neuromuscular scoliosis: is anterior releasing necessary when intraoperative halo-femoral traction is used? *Spine (Phila Pa 1976)*. 2010 May;35(10):E427-33. Doi: 10.1097/BRS.Ob013e3181d9527e.
3. Lonstein J. Neuromuscular spinal deformity. In: Weinstein S. *The pediatric spine – principles and practice*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. 2001:789-796.
4. O'Brien T, Akmakjian J, Ogin G, Eilert E. Comparison of one-staged versus two-staged anterior/posterior spinal fusion of neuromuscular scoliosis. *J Pediatr Orthop*. 1992 Sep-Oct;12(5):610-5.
5. Pehrsson K, Larsson S, Oden A, Nachemson A. Long term follow-up of patients with untreated scoliosis. A study of mortality, causes of death, and symptoms. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1992 Sep;17(9):1091-6.
6. Sarwahi V, Sarwark JF, Schafer MF, Backer C, Lee M, King EC, Aminian A, Grayhack JJ. Standards in anterior spine surgery in pediatric patients with neuromuscular scoliosis. *J Pediatr Orthop*. 2001 Nov-Dec;21(6):756-60.
7. Teli M, Elsebaie H, Biant L, Noordeen H. Neuromuscular scoliosis treated by segmental third-generation instrumented spinal fusion. *J Spinal Disord Tech*. 2005 Oct;18(5):430-438.
8. Winter S. Preoperative assessment of the child with neuromuscular scoliosis. *Orthop Clin North Am*. – 1994 Apr;25(2):239-45.

Рукопись поступила 31.10.2012.

Сведения об авторах:

1. Бакланов Андрей Николаевич – Центр патологии позвоночника и нейрохирургии, г. Салават, Республика Башкортостан, врач травматолог-ортопед, руководитель центра патологии позвоночника и нейрохирургии, к. м. н.
2. Колесов Сергей Васильевич – ФГУ Центральный институт травматологии и ортопедии имени Н.Н. Приорова, г. Москва, старший научный сотрудник отделения детской костной патологии и подростковой ортопедии ЦИТО им. Н.Н. Приорова, д. м. н.
3. Шавырин Илья Александрович – Научно-практический центр медицинской помощи детям, г. Москва, старший научный сотрудник группы вертебрологии и ортопедии НПЦ медицинской помощи детям, к. м. н.; e-mail: shailya@yandex.ru.