

Гений ортопедии. 2021. Т. 27, № 6. С. 717-726.

Genij Ortopedii. 2021. Vol. 27, no. 6. P. 717-726.

Научная статья

УДК 616.711-007-089-053.2

<https://doi.org/10.18019/1028-4427-2021-27-6-717-726>

Алгоритм лечения врожденных аномалий позвоночника

Егор Юрьевич Филатов^{1✉}, Сергей Олегович Рябых², Дмитрий Михайлович Савин³

^{1, 2, 3} Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии имени академика Г.А. Илизарова, Курган, Россия

¹ filatov@ro.ru

² rso@mail.ru

³ savindm81@mail.ru

Аннотация

Введение. Лечение врожденных аномалий позвоночника является одной из сложнейших задач в современной спинальной хирургии. Разработано много классификаций врожденных аномалий развития позвоночника и спинного мозга, предложен большой выбор методов и опций хирургического лечения. При этом ни одна существующая классификация не определяет критерии выбора тактики лечения пациента, а также выбор методик и опций хирургического лечения. **Дизайн:** консенсус авторов экспертного уровня. Уровень доказательности: 5 (UK Oxford, версия 2011). **Цель.** Предложить алгоритм тактики оперативного лечения пациентов с врожденными аномалиями развития позвоночника, основанный на принципе выделения ведущего синдрома. **Материалы и методы.** Фундамент алгоритма определил клинический опыт и консенсусное мнение авторов, основанное на наблюдении и лечении 284 пациентов с различными вариантами врожденной деформации позвоночника за период 2008–2018 гг. **Результаты.** Предложенный алгоритм выбора тактики лечения врожденных аномалий позвоночного столба представляет собой пошаговый протокол с последовательной оценкой выделенных критериев, обоснованных как компоненты ведущего синдрома многоплоскостной деформации, и позволяющий аргументировать методы оперативной коррекции и очередность этапов лечения. Особенно актуальна последовательная оценка у пациентов с многоуровневыми врожденными аномалиями и несколькими основными дугами. В качестве комментариев к алгоритму авторами представлен чек-лист в форме таблицы с пояснениями к основным синдромам и комментариями по тактике принятия решений. **Заключение.** Предложенный нами алгоритм представляет собой пошаговый чек-лист для этапного принятия решения подхода и метода лечения врожденных аномалий позвоночного столба. Он направлен на учет основных патологических синдромов, типичных для врожденной патологии и, соответственно, сокращения числа тактических и методологических ошибок. Алгоритм носит исключительно рекомендательный характер. При этой редкой и многообразной нозологии определяющим аргументом является консенсус опытных хирургов, направленный на своевременное лечение в целом и выбор тактики лечения в частности.

Ключевые слова: полупозвонок, аномалии позвоночника, врожденная деформация позвоночника, врожденный сколиоз, врожденный кифоз, врожденный лордоз, алгоритм лечения

Для цитирования: Филатов Е.Ю., Рябых С.О., Савин Д.М. Алгоритм лечения врожденных аномалий позвоночника // Гений ортопедии. 2021. Т. 27, № 6. С. 717-726. <https://doi.org/10.18019/1028-4427-2021-27-6-717-726>.

Original article

Algorithm for the treatment of congenital anomalies of the spine

Egor Yu. Filatov^{1✉}, Sergey O. Ryabykh², Dmitry M. Savin³

^{1, 2, 3} Ilizarov National Medical Research Centre for Traumatology and Orthopedics, Kurgan, Russian Federation

¹ filatov@ro.ru

² rso@mail.ru

³ savindm81@mail.ru

Abstract

Introduction The treatment of congenital spinal anomalies poses a formidable task. Although many classifications of congenital malformations of the spine and the spinal cord have been developed and a variety of surgical options offered, none of the existing classifications can be used to identify appropriate treatment guidelines and surgical practices. **Design** Expert consensus level. Evidence level: 5 (UK Oxford, version 2011). Objective of the study was to offer an algorithm of surgical treatment strategy for patients with congenital malformations of the spine based on identification of a leading syndrome. **Material and methods** The algorithm was developed through the clinical experience and consensus opinion of the authors based on the management and follow-up of 284 patients with different patterns of congenital spinal deformity treated between 2008 and 2018. **Results** The algorithm offered to identify an appropriate treatment strategy for congenital anomalies of the spine included a stepwise protocol for sequential assessment of the criteria selected and considered as components of the leading syndrome of multiplanar deformity allowing well-argued surgical options and succession of treatment stages. Sequential evaluation is essential for patients with multilevel congenital anomalies and several main arcs. The algorithm is presented as a checklist with a table and comments to the main syndromes and decision-making process. **Conclusion** The algorithm offered is a stepwise checklist providing a step-by-step process for making decisions on the approach and practice for treating congenital anomalies of the spinal column. It is designed to consider main pathological syndromes being typical of congenital pathology and reduce tactical and methodological flaws. The algorithm is of purely advisory nature. The consensus opinion of experienced surgeons has been shown to be essential for timely management facilitating appropriate treatment strategy for the rare and diverse nosological group.

Keywords: hemivertebra, spinal anomaly, congenital spinal deformity, congenital scoliosis, congenital kyphosis, congenital lordosis, treatment algorithm

For citation: Filatov E.Yu., Ryabykh S.O., Savin D.M. Algorithm for the treatment of congenital anomalies of the spine. *Genij Ortopedii*, 2021, vol. 27, no 6, pp. 717-726. <https://doi.org/10.18019/1028-4427-2021-27-6-717-726>.

ВВЕДЕНИЕ

Лечение врожденных аномалий позвоночника является одной из сложнейших задач в современной спинальной хирургии. Это связано с большим количеством критериев оценки «вертебрального статуса», который

определяет прогноз течения патологии, в том числе осложненное. Разработаны не менее пяти классификаций врожденных аномалий развития позвоночника и спинного мозга [1–6], большой выбор методов и опций хирур-

гического лечения. Но ни одна существующая классификация не дает основания для выбора тактики лечения пациента. Несмотря на наличие достаточного количества публикаций, большинство ограничивается анализом пациентов с короткосегментарной фиксацией или с оценкой результативности применения «растущих систем», что ограничивает доказательность выбора методик лечения, особенно с позиции отдаленного результата. При этом большинство работ представлены ретроспективным анализом локальных когорт (уровень доказательности – 3–4 по UK Oxford, версия 2011) без сравнения результатов по единым критериям оценки. Ни в одной работе нам

не встретилось обоснование тактической схемы лечения врожденной аномалии на основании синдромального подхода. Отметим, что указанный подход широко используется при выборе метода и опций лечения при травме и дегенеративной патологии позвоночника.

Дизайн: консенсус авторов экспертного уровня.

Уровень доказательности: 5 (UK Oxford, версия 2011).

Цель исследования: предложить алгоритм тактики оперативного лечения пациентов с врожденными аномалиями развития позвоночника, основанный на принципе выделения ведущего синдрома.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Фундамент алгоритма определил клинический опыт и консенсусное мнение авторов, основанное на наблюдении и лечении 284 пациентов с различными вариантами врожденной деформации позвоночника за период 2008–2018 гг.

Концепция: в основу алгоритма заложены пять ключевых принципов:

- принцип «синдромального подхода» в оценке течения мальформации;
- принцип «последовательности коррекции от наиболее агрессивного компонента мальформации»;
- принцип «приоритетности короткосегментарной фиксации» – применение вертебротомии и локальной фиксации, которое позволяет исправить деформацию

основной, краниальной и каудальной дуг за счет ведущего компонента деформации или снизить темпы ее прогрессирования;

- принцип снижения количества этапных операций;
- принцип «своевременной реконструкции от основания к вершине» – анатомия и надежность точек фиксации в позвонках каудального отдела определяет возможность начала этапной коррекции от каудального отдела к краниальному. Это особенно актуально у пациентов 2–3 года жизни, т.к. позволяет выполнить раннюю локальную радикальную коррекцию на нескольких уровнях и подойти к финальной коррекции в старшей возрастной группе с минимальным углом деформации.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Обоснование алгоритма. Алгоритм (рис. 1) лечения врожденных аномалий позвоночного столба представляет собой пошаговый план действий, инструкцию по очередности этапов лечения и методам оперативной коррекции в зависимости от ведущего синдрома. Это особенно важно при многоуровневой патологии с несколькими основными дугами. В качестве комментариев к алгоритму представлены чек-листы в форме таблиц 1–5, которые дают определения основным синдромам, поясняют и комментируют тактику принятия решений.

Исходно производится оценка клинической картины (нестабильности, сколиотического, кифотического и лордотического компонентов деформации на каждом уровне, где выявлены аномалии) (табл. 1, этап 1–4). Платформой для выявления ключевых синдромов у конкретного пациента является его обследование. Базовый протокол обследования включает оценку соматического, локального и неврологического статуса пациента. При нарушении неврологического статуса или признаков (стигм) интраканальных образований необходимо проводить МРТ (желательно всех отделов позвоночника). Основу инструментальных методов обследования составляют рентгенография всех отделов позвоночника стоя с захватом таза в прямой и боковой проекциях. По ее данным определяются уровни проведения КТ (с целью минимизации лучевой нагрузки на пациента).

В качестве опции следует рассматривать функциональную рентгенографию, КТ или МРТ при подозрении на механическую нестабильность.

Первый шаг заключается в *первичной оценке нестабильности, сколиотического, кифотического и*

лордотического компонентов деформации на каждом уровне аномалии.

Второй шаг – при выявлении *нестабильности* показано планирование оперативного лечения (табл. 2, этап 5), методы которого зависят от типа и причины нестабильности. Неврологическая нестабильность может быть обусловлена различными факторами (диастематомиелия, фиксация на уровне терминальной нити, стеноз позвоночного канала вследствие костной или мягкотканной аномалии и т.д.), но обязательным фактом является присутствие прогрессирующей неврологической симптоматики. Механическая нестабильность всегда обусловлена вариантом мальформации с наличием патологической подвижности или дефицитом колонн позвоночника и может быть представлена кифозом I типа по Winter, зубовидной костью, аплазией крестца и т.д. Методы лечения описаны в схеме, также возможна комбинация с другими вариантами лечения.

Третий шаг (табл. 3, этап 6) дает возможность принять во внимание *интраканальные аномалии*, которые не проявляются неврологическим дефицитом, но являются факторами риска возникновения неврологической нестабильности в дальнейшем (после оперативного лечения или без него). Нередко они не влияют на этапность лечения, но корректируют хирургическую тактику в зависимости от вида основного корригирующего маневра (компрессия или дистракция). При использовании компрессионного маневра дефиксацию или декомпрессию спинного мозга можно выполнять в одну хирургическую сессию или следующим этапом при необходимости. Если основной – дистракционный маневр, обязательно следует планировать дефиксацию спинного мозга первым этапом.

Алгоритм лечения врожденных аномалий позвоночного столба

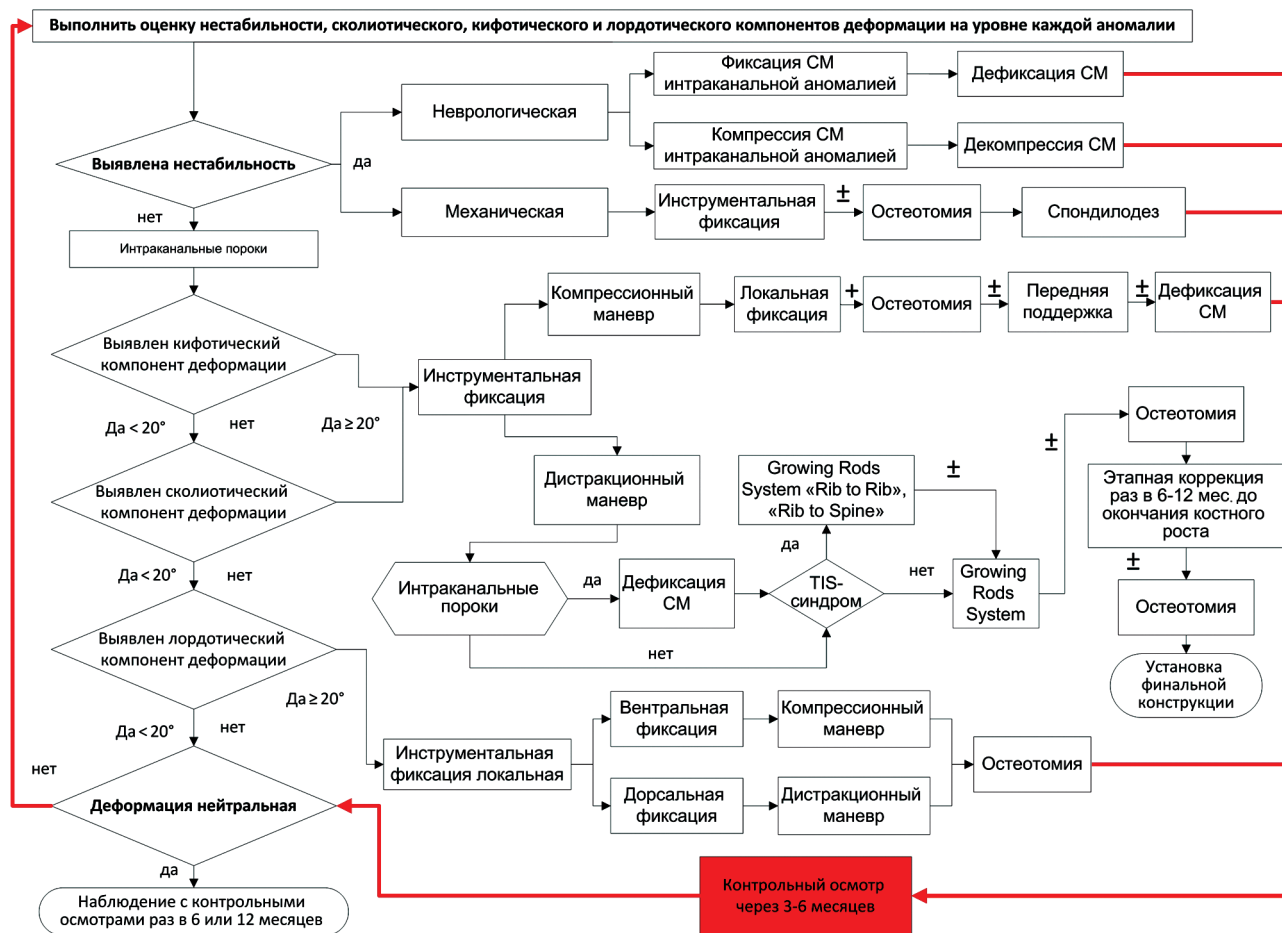


Рис. 1. Алгоритм лечения врожденных аномалий позвоночного столба

Таблица 1

Этапы 1–4. Клинико-лучевая оценка нестабильности, сколиотического и кифотического компонентов деформации на каждом уровне аномалии (критерии оценки и опции оперативного лечения)

Синдром	Критерий оценки	Определение
1 Нестабильность	Механическая	Потеря или отсутствие способности позвоночно-двигательного сегмента(ов) сохранять среднефизиологическое положение позвонков относительно друг друга в покое и при движении
	Неврологическая	Это патологическое состояние позвоночника и спинного мозга, сопровождающееся прогрессирующей неврологической симптоматикой на фоне повреждения спинного мозга или прогрессирования деформации, как правило, с формированием очагов миелопатии
2 Кифотический компонент деформации	Оценка локальной дуги на уровне каждой аномалии (углового кифоза)	Производится по смежным с аномалией позвонкам в градусах по Cobb
3 Лордотический компонент деформации	Оценка локальной дуги на уровне каждой аномалии	Производится по смежным с аномалией позвонкам в градусах по Cobb
4 Сколиотический компонент деформации	Оценка локальной дуги на уровне каждой аномалии	Производится по смежным с аномалией позвонкам в градусах по Cobb
	Оценка общей дуги на уровне каждой аномалии	Производится по классической методике Cobb

Таблица 2

Этап 5. Оперативное лечение нестабильности (методы и опции оперативного лечения)

Тип нестабильности	Причина нестабильности	Методика лечения	Комментарий
Неврологическая	Фиксация СМ интраканальной аномалией	Дефиксация спинного мозга	Возможна постановка фантомных винтов при необходимости фиксации на данном уровне, в т.ч. выполнение вертебротомии с коррекцией деформации
	Компрессия СМ интраканальной аномалией	Декомпрессия спинного мозга	
Механическая	Нарушение формирования	Передняя или задняя инструментальная фиксация с формированием спондилодеза	Возможно выполнение вертебротомии и коррекции деформации

Таблица 3

Этап 6. Наличие интраканальных аномалий без неврологического дефицита (методы и опции оперативного лечения)

Вид маневра	Методика лечения
Компрессионный	Локальная фиксация и укорачивающая вертебротомия типа 3–6 по Schwab, дефиксация, возможная вторым этапом или в одну хирургическую сессию при наличии показаний
Дистракционный	Дефиксация и постановка растущей конструкции в одну хирургическую сессию или в два этапа (первично – дефиксация)

Четвертый шаг рассматривает *многокомпонентную сколиотическую, кифотическую и лордотическую деформацию с несколькими основными дугами* (табл. 4, этап 7). Первым этапом выполняется коррекция на уровне с наибольшей дугой. При невозможности определения ведущей дуги (все дуги $\pm 5^\circ$) лечение начинают с наиболее каудального порока (рис. 2). Также описаны рекомендованное количество операций и принцип применения растущей конструкции. Установка растущей конструкции при кифотической деформации малоэффективна. Ее можно рассматривать только при сколиотической деформации с гиперротационным кифозом, с малым ангулярным кифозом и с гиперротационным лордозом.

Пятый шаг – коррекция кифотического компонента деформации при его наличии (табл. 5, этап 8). Основным компрессионный маневр при инструментальной коррекции и обязательное использование одного из типов остеотомий (многоуровневая при протяженной кифотической деформации, а также локальной

деформации до 30° или локальная остеотомия на вершине деформации при выраженном ангулярном кифозе) являются ключевыми. Рекомендуемый минимальный объем дорсальной фиксации должен включать не менее 4-х позвонков (4 точки фиксации краниально и каудально от предполагаемого уровня вертебротомии). В старшем возрасте зона фиксации может быть увеличена с целью восстановления баланса во всех плоскостях и единовременной коррекции деформации. При переднебоковом или комбинированном доступе объем фиксации определяется индивидуально.

Шестой шаг дает представление о *коррекции сколиотического компонента* деформации (табл. 5, этап 9) и определяет выбор методик лечения. При проведении локальной коррекции принцип совпадает с лечением кифотического компонента, но добавляется еще один вид остеотомии: внеапикальная – это остеотомия смежного с вершиной позвонка, позволяющая использовать аномальные позвонки в качестве опорных точек в переходных зонах [7, 8].

Таблица 4

Этап 7. Очередность выполнения оперативного лечения

Определение уровня	Количество операций	Комментарий
Уровень с наибольшей локальной и общей дугами	Не более 4 этапных операций при сколиозе и 2 – при кифозе с суммарной фиксацией не более 8 позвонков или растущая система (внеочаговая коррекция при сколиозе, малых ангулярных кифозах и лордозе)	У детей старше 10–12 лет с низким потенциалом роста зона фиксации может быть увеличена для одноэтапной коррекции деформации во всех плоскостях
Все дуги одинаковые ($\pm 5^\circ$), оперативное лечение начинают с каудального порока		

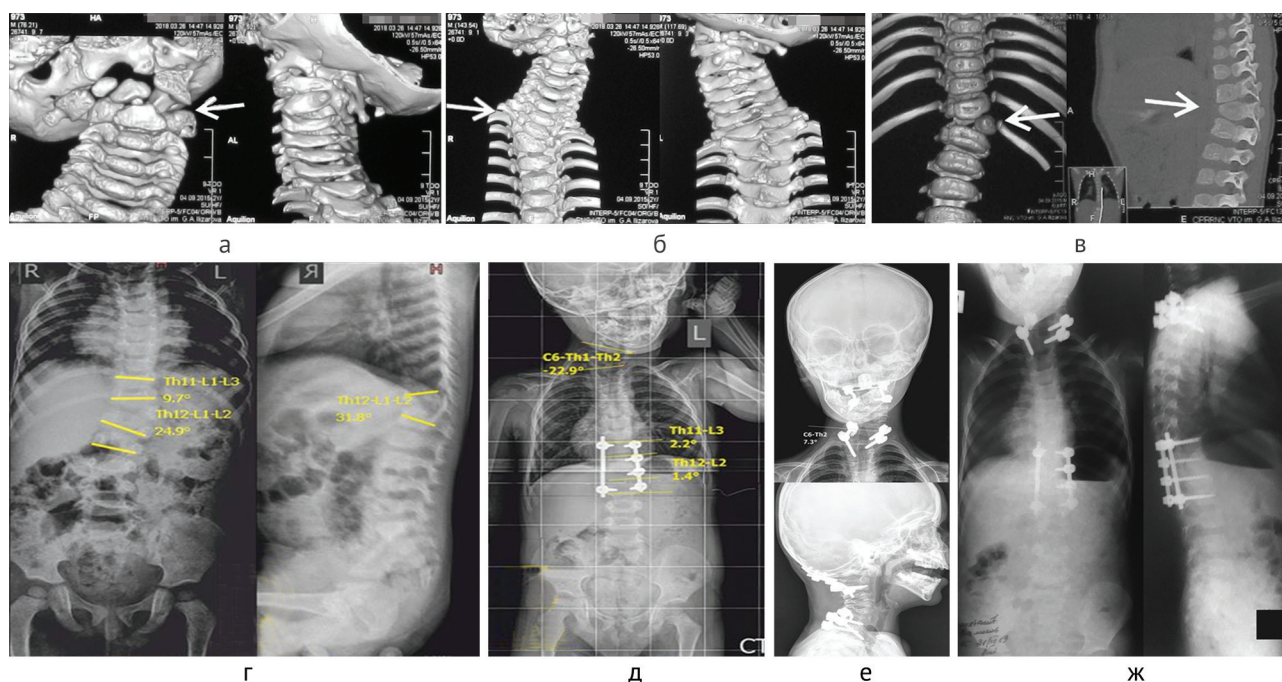


Рис. 2. Рентгенограммы и КТ позвоночника пациента в возрасте 1 год 11 месяцев с множественными аномалиями развития и сегментации позвонков шейного и грудного отделов позвоночника

Таблица 5

Этапы 8–10. Оперативное лечение компонента деформации (методы и опции оперативного лечения)

Вид лечения	Метод лечения	Комментарий
Этап 8. Кифотический компонент деформации		
Остеотомия	На вершине деформации	Тип по Schwab: 3–6 – часто
	Многоуровневая	Тип по Schwab: 1–2 – редко
Инструментальная фиксация	Реконструкция передней колонны	При формировании дефекта передней колонны (mesh с аутографтом)
	Задняя инструментальная фиксация: – минимально 4 позвонка (4 точки фиксации выше и 4 точки фиксации ниже предполагаемой вертебротомии), – максимально 6 позвонков (у детей с большим потенциалом роста)	У детей старше 10–12 лет с низким потенциалом роста зона фиксации может быть увеличена для одноэтапной коррекции деформации во всех плоскостях
	Передняя инструментальная фиксация	При выполнении вертебротомии из переднебокового или комбинированного доступов
Этап 9. Сколиотический компонент деформации		
Остеотомия	На вершине деформации	Тип по Schwab: 3–6 – часто; 1–2 – редко и только при протяженных дугах у детей с минимальной потенцией роста и протяженной фиксацией
	Вне апикальной зоны	Тип по Schwab: 3–4 – всегда; 5–6 – иногда (при ригидных деформациях с мобильностью < 40%)
	Многоуровневая	Тип по Schwab: 1, 2, 3 – часто у детей > 10–12 лет с минимальной потенцией роста и более протяженной дугой
Инструментальная фиксация	Локальная задняя инструментальная фиксация (у детей с большим потенциалом роста < 12 лет): минимально 2 позвонка (2 точки фиксации выше и 2 точки фиксации ниже зоны предполагаемой вертебротомии); максимально 6 позвонков	У детей > 10–12 лет с низким потенциалом роста зона фиксации может быть увеличена для одноэтапной коррекции деформации во всех плоскостях
	Передняя инструментальная фиксация	При выполнении вертебротомии из передне-бокового или комбинированного доступа
	Передняя поддержка	При формировании дефекта передней колонны
	GrowingRodsSystem (GRS) Целесообразно рассматривать при неэффективности короткосегментарной фиксации (не более 8 позвонков) в т.ч. при этапном лечении	GRS – в базы фиксации рекомендовано включать по 2–3 позвонка, при TIS – использование дистракторов «RibtoRib», «RibtoSpine» Остеотомии – можно применять односессионно или при этапном лечении
Этап 10. Лордотический компонент деформации		
Остеотомия	На вершине деформации	Тип по Schwab: 3–6 – из вентрального или комбинированного доступа
	Многоуровневая	Многоуровневая дискапофизэктомия из вентрального доступа + остеотомия Schwab 2 из дорсального доступа с резекцией головок ребер для уменьшения ригидности грудной клетки. Также возможна многоуровневая вертебротомия Schwab 4 из дорсального доступа с резекцией головок ребер
Инструментальная фиксация	Передняя инструментальная фиксация	При выполнении вертебротомии из вентрального, передне-бокового или комбинированного доступа
	Задняя инструментальная фиксация: объем дорсальной фиксации определяется индивидуально ввиду редкости патологии, объема вертебротомии и необходимости коррекции сагиттального баланса, но не менее 4 позвонков (4 точки фиксации выше и 4 точки фиксации ниже уровня предполагаемой вертебротомии)	У детей старше 10–12 лет с низким потенциалом роста зона фиксации может быть увеличена для одноэтапной коррекции деформации во всех плоскостях

В качестве основных модификаторов на этапах оценки ведущего синдрома следует оценивать наличие интраканальных пороков и синдрома торакальной недостаточности (TIS). Особенно это важно у детей с высокой потенцией осевого роста. Так, при синдроме фиксации спинного мозга первичным этапом рекомендовано выполнять его дефиксацию, а наличие TIS-синдрома может повлиять на тип и дизайн устанавливаемой конструкции. Этапные коррекции растущих дистракционных систем по классификации Skaggs (2014) стоит выполнять в среднем раз в 6–12 месяцев в зависимости от возраста и степени прогрессирования деформации. Подчеркнем, что применение остеотомии возможно на любом этапе лечения (рис. 3) [9]. Финальный этап коррекции и фиксации многоопорной системой показан после завершения костного роста.

Шаг седьмой дает представление о коррекции лордотического компонента деформации (табл. 5, этап 10) и определяет выбор методик лечения. Варианты аномалий с лордотическим компонентом деформации встречаются крайне редко и в литературе представлены единичными, часто «запущенными» случаями [10–13]. После выполнения вертебротомии из комбинированного или переднебокового доступов основной корригирующий маневр выполняется из дорсального доступа за счет использования предизогнутых стержней. При использовании изолированной передней (вентральной) фиксации основной компрессионный маневр выполняется после дискапофизэктомии на нескольких уровнях или локальной остеотомии по типу Schwab 3–6 на вершине лордоза.

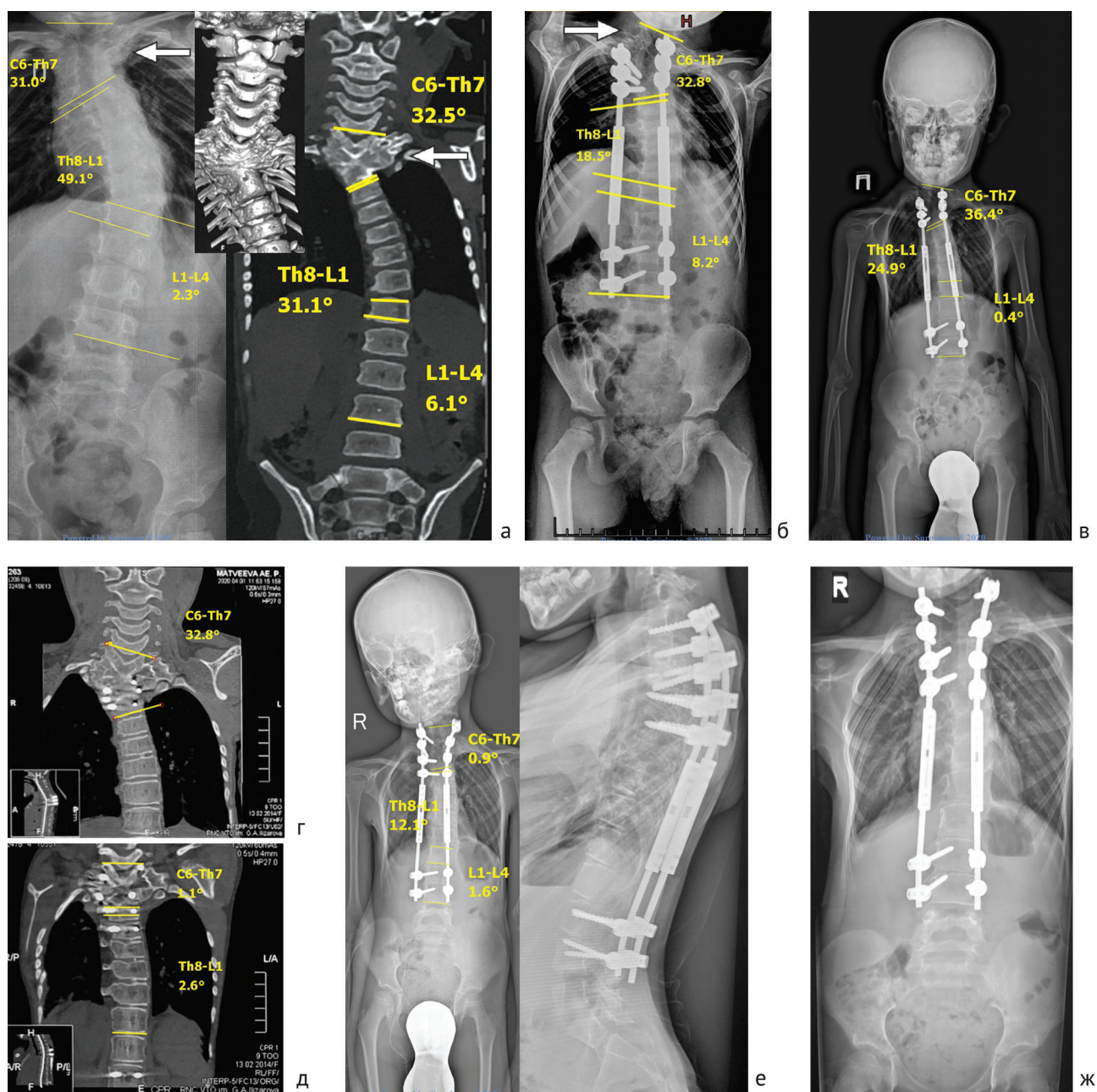


Рис. 3. Рентгенограммы и КТ позвоночника девочки, 3 года 2 месяца, со сколиозом грудного отдела на фоне множественных аномалий развития и сегментации позвонков

При необходимости выполнения второго и последующего этапов оперативного лечения целесообразно рассмотреть возможность выполнения вмешательств в одну хирургическую сессию или госпитализацию.

Контрольные осмотры рекомендовано проводить не реже одного раза в 6 месяцев. Конечной целью лечения является перевод деформации в нейтральную форму. При достижении этой цели, сроки контрольных осмотров могут быть увеличены до одного раза в год. Если цель не достигнута, необходимо повторить обследование и оценить патологию позвоночника по алгоритму.

Практическое применение алгоритма представим на клинических примерах.

Клинический случай 1. Пациенту (1 год 11 мес.) с множественными аномалиями развития и сегментации позвонков шейного и грудного отделов позвоночника

пошаговый алгоритм помог обосновать короткосегментарную фиксацию на трех уровнях (рис. 2).

1 этап – оценка нестабильности: выявлены дистрофические изменения ростковой зоны зуба. Выполнение функциональной рентгенографии со сгибанием и разгибанием не выявило нестабильности (объем движений в пределах 2 мм). Основной компонент на данном уровне – деформация (рис. 2, а).

2 этап – оценка кифотического компонента деформации: определяется локальный кифоз на уровне Th12-L2 – 31,8° (рис. 2, в).

3 этап – оценка лордотического компонента деформации: локальный лордоз не выявлен.

4 этап – оценка сколиотического компонента деформации: описано три локальных сколиотических дуги Th12-L2 – 24,9° sin; C6-Th2 – 22,9° dex; C0-C2 – 19° sin (рис. 2, а-в).

5 этап – исключение интраканальных пороков: исключены при МРТ позвоночника.

6 этап – оценка ведущего компонента деформации: кифосколиоз на одном уровне ($31,8^\circ/24,9^\circ \sin$) и сколиоз на двух уровнях (рис. 2, а–г).

7 этап – оперативное лечение кифотического компонента деформации: выполнена экстирпация полупозвонка L1 и коррекция деформации с фиксацией 4 позвонков Th11–L3 (рис. 2, д).

8 этап – оперативное лечение сколиотического компонента деформации: через 3 месяца пациент был осмотрен повторно, выполнена контрольная рентгенография, определена ведущая сколиотическая дуга на уровне C6–Th2. Выполнена экстирпация полупозвонка и задняя инструментальная фиксация с коррекцией деформации через 2 недели после осмотра.

9 этап – оперативное лечение сколиотического компонента деформации на другом уровне: повторный осмотр через 2 недели после заживления ран, выполнена остеотомия по типу Schwab 2, задняя инструментальная фиксация C0–C2 с коррекцией деформации (рис. 2, е).

Отдаленный результат через 2 года (рис. 2, ж).

Клинический случай 2 – девочка (3 года 2 мес.) со сколиозом грудного отдела позвоночника на фоне множественных аномалий развития и сегментации позвонков (рис. 3).

1 этап – оценка нестабильности: не выявлена.

2 этап – оценка кифотического компонента деформации: не выявлен.

3 этап – оценка лордотического компонента деформации: не выявлен.

4 этап – оценка сколиотического компонента деформации: описано три локальных сколиотических дуги Th8–L1 – $49,1^\circ \sin$; C6–Th7 – 31°dex ; L1–L4 – $2,3^\circ \text{dex}$ (рис. 3, а).

5 этап – исключение интраканальных пороков: исключены при МРТ позвоночника.

6 этап – оценка ведущего компонента деформации: сколиоз на фоне множественных аномалий уровне C6–Th7 – 31°dex с основной структурной продиводугой Th8–L1 – $49,1^\circ \sin$ (рис. 3, а).

7 этап – оперативное лечение сколиотического компонента деформации: выполнена инструментальная фиксация динамической DGR (Dual Growing Rods) системой Ø 4,5 (рис. 3, б). После первичной коррекции отмечалась патологическая кривошея, которую организм компенсировал в течение 3 месяцев. Далее были выполнены 4 этапные операции с применением DGR-системы с интервалом 6–8 месяцев. Каждая последующая операция также приводила к кривошее, которая исправлялась в тот же временной отрезок (рис. 3, б, в, г).

8 этап – оперативное лечение сколиотического компонента деформации на другом уровне: в возрасте 6 лет через 3 года после установки DGR выполнена радикальная коррекция сколиотической деформации на вершине врожденного костного блока в объеме трехколонной вертебротомии Schwab 5 на вершине костного блока (Th3 условно), перемонтаж системы Ø 4,5 с коррекцией деформации позвоночника, локальный спондилодез 360° . Операция выполнена в условиях нейрофизиологического контроля спонтанных вызванных моторных и соматосенсорных потенциалов (MSP, MEP и SSEP).

После операции отмечается хорошая коррекция деформации с восстановлением положения головы (рис. 3, д, е).

Данный клинический пример говорит о неправильно выбранной первичной технике операции, т.е. без лечения ведущей дуги C6–Th7 (врожденный порок) деформацию невозможно перевести в нейтральную. Первично обязательна коррекция на уровне ведущей дуги, даже если клинически противодуга больше.

Отдаленный результат через 2 года (рис. 3, ж).

ОБСУЖДЕНИЕ

Обсуждение построили на комментариях к таблицам и ответах на следующие вопросы:

Какие существуют алгоритмы лечения врожденной деформации позвоночника?

Поиск по различным базам данных выявил 2 публикации с алгоритмом лечения при множественных врожденных аномалиях. Tikoo et al. предлагают производить фиксацию *insitu* или вертебротомии при фиксации менее 3 сегментов, при фиксации более 3 сегментов рекомендуется установка DGR или VEPTR [14]. Единственным аргументом в пользу именно такого варианта лечения стала публикация Vitale et al., которая сообщает о серьезном снижении функции легких у детей младше 8 лет по сравнению со здоровыми детьми при фиксации *in situ* 4 или более сегментов грудного отдела [15].

При врожденном сколиозе грудного отдела позвоночника может формироваться TIS-синдром (Thoracic Insufficiency Syndrome) с уменьшением величины гемиторакса (гемитораксов), которое приводит к сокращению объема легких (SAL – Space Available Lung) и их дисфункции [16]. У детей до 8 лет сохранены предпосылки гиперплазии легочной ткани, что и определяет эффективность торакопластики до 8 лет [17]. При

коррекции деформации опосредовано уменьшается высота грудной клетки (укорачивающая вертебротомия, спондилодез), а также формируются предпосылки к нормальному развитию грудной клетки в остальных плоскостях.

Еще одна публикация со схемой лечения предлагает постановку растущей конструкции у детей младше 10 лет и выполнение вертебротомии с фиксацией у детей старше 10 лет [18].

Существует ряд работ, посвященных проблеме классификации и лечения аномалий развития краниовертебрального перехода [19] и шейного отдела [20] и предлагающих алгоритм для этой узкой группы пациентов. Также синдромальному подходу к лечению патологии позвоночника посвящена статья А.В. Бурцева [21], но в ней рассматривается только общий взгляд на проблему и подход к тактике лечения с точки зрения наличия синдромов нестабильности, дисбаланса или компрессии, в том числе у пациентов с аномалиями.

Какую протяженность фиксации следует считать локальной?

Matsumoto et al. сообщают о том, что до 6 лет (1,8–6,9) предпочтителен короткий вариант слияния

до 3-х сегментов, у детей старше 12 лет (7,1–18,1) – до 6 уровней. Авторы предположили, что применение 6-сегментарной фиксации у маленьких детей, возможно, дает лучшие отдаленные результаты по сравнению с короткой фиксацией [22]. В большинстве публикаций точно не сообщается о протяженности фиксации и ее влиянии на дальнейший рост и количество импланто-зависимых осложнений [23]. Можем предположить, у детей с большим потенциалом роста при множественных аномалиях, расположенных в разных отделах позвоночника и требующих оперативного лечения, максимальный объем фиксации составляет 6–8 позвонков. Фиксация 8 позвонков использована в клиническом примере № 1 (рис. 2). В частности, протяженность фиксации краниовертебрального C0–C2 – 2 позвонка, шейно-грудного C7–Th1 – 2 позвонка и грудно-поясничного перехода Th11–L2 – 4 позвонка. Фиксация асимметричных альтернирующих позвонков на нескольких уровнях в среднем также составит 6–7 позвонков. Также нашу позицию подтверждает то факт, что при постановке DGR мы фиксируем в среднем 6 позвонков (2 базы по 3 позвонка). Поскольку дистракция на уровне баз не выполняется, а фиксация сдерживает сегментарный рост, можно также предположить, что два позвонка значимо не увеличат потерю в росте (рис. 3).

Какие последствия фиксации позвоночника?

В качестве последствий фиксации позвоночника, по мнению Dimeglio, мы можем ожидать дефицита роста после слияния пяти позвонков до 22 мм, если операция выполняется в возрасте 10 лет. При слиянии десяти сегментов (18 ростовых пластинок) ожидаемый дефицит роста составляет 49 мм (через 10 лет после операции) [24]. В исследовании Zhou et al. средний возраст пациентов на момент операции составлял 9,8 года, а средний объем слияния 7,4 сегмента. Предполагаемый дефицит роста в исследовании составлял 22–49 мм [25].

По мнению J. Lonstein, ранняя фиксация не останавливает потенциальный рост, потому что зона аномалии исходно не может расти соответственно нормальным сегментам из-за неразвитых ростовых пластин [26]. Согласно Ruf et al., остаточный эндостальный рост сохраняется в большинстве случаев после резекции полупозвонка, несмотря на инструментальную фиксацию [27].

Winter et al. представили интересное сообщение о формировании спондилодеза T2–L3 без дальнейших осложнений [28].

Kaspiris и Angelos сообщают, что соотношение риск-польза склоняется в пользу оперативного лечения по сравнению с естественным течением заболевания, а процент осложнений спондилодеза у пациентов с врожденным сколиозом не превышает показатели при других вариантах лечения [29].

Таким образом, фактический дефицит роста трудно оценить, необходимы дальнейшие наблюдения. Учитывая выраженное прогрессирование при несбалансированных множественных нарушениях сегментации и формирования позвонков со скоростью от 1° до 33° в год (в среднем 4°) [30–31] достоверно оценить отдаленный результат в зависимости от протяженности

фиксации или естественного течения крайне сложно. Ответ на данный вопрос дадут только отдаленные результаты не менее 10–12 лет.

Как влияют интраканальные аномалии на тактику коррекции врожденной деформации?

Выбор тактики лечения у пациентов с врожденными деформациями, ассоциированными с интраканальными аномалиями, сложен, так как основывается на единичных публикациях и собственном опыте экспертов. Ретроспективное исследование Jamil et al. с участием 12 больных с диастематомиелией показало, что у пациентов с неврологическим дефицитом с течением времени не было ухудшения неврологического состояния в течение от 2 до 10 лет на фоне консервативного лечения [32]. Это говорит о том, что у пациентов с бессимптомной или не прогрессирующей диастематомиелией следует придерживаться политики наблюдения. [33–34]. Однако у некоторых пациентов с ранее существовавшей неврологической симптоматикой диастематомиелия вызывала прогрессирующее неврологическое ухудшение [33], что позволило отнести данную аномалию к неврологически нестабильной и выполнять ее устранение первичным этапом. В работе Liu et al. говорится о первичном лечении диастематомиелии до коррекции сколиотической деформации [35]. Gavrilu et al. придерживаются мнения единовременной коррекции деформации и удаления перегородки или первым этапом – резекция перегородки и вторым этапом коррекция деформации [36]. Xing et al. сообщают о 15 случаях одномоментного удаления диастемы и резекции полупозвонка с хорошим первичным результатом [37]. Yu B. et al. сообщают о 31 случае лечения пациентов с врожденной деформацией и диастематомиелией. Только в одном случае выполнено удаление перегородки, в остальных случаях первичным этапом выполнялась вертебротомия с коррекцией деформации [38].

Также в публикациях встречаются отчеты о клинических случаях единовременной резекции полупозвонка с удалением диастематомиелии [39–40] или выполнением вертебротомии без резекции перегородки [41–42]. Учитывая основной компрессионный маневр при резекции полупозвонка, мы придерживаемся тактики либо единовременного удаления диастематомиелии [43] при работе в этой зоне, либо удаления перегородки вторым этапом в другую хирургическую сессию через 3–6 мес.

Подобная тактика описывается в единичных публикациях при других интраканальных аномалиях с фиксацией спинного мозга, таких как липома или утолщенная терминальная нить. Первичным этапом выполнялась коррекция деформации с вертебротомией, а нейрохирургический этап выполнялся по показаниям [44].

Другие авторы придерживаются мнения, что интраканальные аномалии (диастематомиелия, фиксация терминальной нити или сириномиелия) у пациентов с врожденным сколиозом с нормальным или стабильным неврологическим статусом не увеличивают риск неврологических осложнений при корригирующей операции. Этим пациентам может не потребоваться профилактическое нейрохирургическое вмешательство [45].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Выбор методов лечения и их последовательности при врожденных мальформациях позвоночника представляет одну из важных проблем в детской спинальной хирургии. Это связано как с разнообразием вариантов аномалий позвоночника, так и с сопутствующими сегментарными пороками позвоночного канала и грудной клетки.

Поскольку, на наш взгляд, ни одна существующая классификация в полной мере не определяет тактический выбор, оптимальной моделью является алгоритм выбора тактических действий.

Предложенный нами алгоритм представляет собой пошаговый чек-лист для этапного принятия решения, подхода и метода лечения врожденных аномалий по-

звоночного столба. Он направлен на учет основных патологических синдромов, типичных для врожденной патологии и, соответственно, сокращения числа тактических и методологических ошибок.

Алгоритм носит исключительно рекомендательный характер. При этой редкой и многообразной нозологии определяющим аргументом является консенсус опытных хирургов, направленный на своевременное лечение в целом и выбор тактики лечения в частности.

Ограничения достоверности результатов. На наш взгляд, оценить эффективность и ограничения этого протокола возможно только при накоплении больших массивов данных отдаленных наблюдений, например, в рамках мультицентровой апробации.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Classification of congenital scoliosis and kyphosis: a new approach to the three-dimensional classification for progressive vertebral anomalies requiring operative treatment / N. Kawakami, T. Tsuji, S. Imagama, L.G. Lenke, R.M. Puno, T.R. Kuklo; Spinal Deformity Study Group // *Spine (Phila Pa 1976)*. 2009. Vol. 34, No 17. P. 1756-1765. DOI: 10.1097/BRS.0b013e3181ac0045.
2. Congenital Deformities of the Spine / R.B. Winter, J.E. Lonstein, A.S. Leonard, D.E. Smith. New York: Thieme-Stratton Inc. 1983. 343 p.
3. Winter R.B., Moe J.H., Wang J.F. Congenital kyphosis. Is natural history and treatment as observed in a study of one hundred and thirty patients // *J. Bone Joint Surg. Am.* 1973. Vol. 55, No 2. P. 223-256.
4. McMaster M.J., Ohtsuka K. The natural history of congenital scoliosis. A study of two hundred and fifty-one patients // *J. Bone Joint Surg. Am.* 1982. Vol. 64, No 8. P. 1128-1147.
5. Imagama S., Kawakami N., Ishiguro N. Three-Dimensional CT Analysis of Congenital Scoliosis and Kyphosis: A New Classification, CT Scanning – Techniques and Applications / Dr. K. Subburaj, editor. InTech, 2011. URL: <http://www.intechopen.com/books/ctscanning-techniques-and-applications/three-dimensional-ct-analysis-of-congenital-scoliosis-and-kyphosis-a-new-classification>.
6. Lonstein J.E. Congenital spine deformities: scoliosis, kyphosis, and lordosis // *Orthop. Clin. North Am.* 1999. Vol. 30, No 3. P. 387-405, viii. DOI: 10.1016/s0030-5898(05)70094-8.
7. Рябых С.О., Савин Д.М., Филатов Е.Ю. Клинический случай оперативного лечения тяжелого врожденного кифосколиоза у ребенка 11 лет // *Гений ортопедии*. 2017. Т. 23, № 2. С. 216-219. DOI: 10.18019/1028-4427-2017-23-2-216-219.
8. Рябых С.О., Филатов Е.Ю., Савин Д.М. Трехколонные вертебротомии вне апикальной зоны как способ коррекции деформаций шейно-грудного перехода: анализ клинической серии и данных литературы // *Хирургия позвоночника*. 2017. Т. 14, № 3. С. 15-22. DOI: 10.14531/ss2017.3.15-22.
9. Hybrid Growing Rod Technique of Osteotomy With Short Fusion and Spinal Distraction: An Alternative Solution for Long-Spanned Congenital Scoliosis / X. Sun, L. Xu, Z. Chen, B. Shi, X. Chen, S. Li, C. Du, Q. Zhou, Y. Qiu, Z. Zhu // *Spine (Phila Pa 1976)*. Vol. 44, No 10. P. 707-714. DOI: 10.1097/BRS.00000000000002933.
10. Winter R.B., Leonard A.S. Surgical correction of congenital thoracic lordosis // *J. Pediatr. Orthop.* 1990. Vol. 10, No 6. P. 805-808. DOI: 10.1097/01241398-199011000-00020.
11. Congenital spine deformities. A review of 47 cases / T.N. Bernard Jr., S.W. Burke, C.E. Johnston 3rd, J.M. Roberts // *Orthopedics*. 1985. Vol. 8, No 6. P. 777-783.
12. Göğüs A., Talu U., Hamzaoglu A. One-stage surgical correction of congenital thoracic lordosis – report of 2 cases // *Acta Orthop. Scand.* 2001. Vol. 72, No 4. P. 413-418. DOI: 10.1080/000164701753542096.
13. Graziano G.P., Hensinger R.N. Treatment of congenital lumbar lordosis in adults with a one-stage single-level anterior closing-wedge osteotomy. A report of two cases // *J. Bone Joint Surg. Am.* 1995. Vol. 77, No 7. P. 1095-1099. DOI: 10.2106/00004623-199507000-00019.
14. Current Concepts – Congenital Scoliosis / A. Tikoo, M.K. Kothari, K. Shah, A. Nene // *Open Orthop. J.* 2017. Vol. 11. P. 337-345. DOI: 10.2174/1874325001711010337.
15. A retrospective cohort study of pulmonary function, radiographic measures, and quality of life in children with congenital scoliosis: an evaluation of patient outcomes after early spinal fusion / M.G. Vitale, H. Matsumoto, M.R. Bye, J.A. Gomez, W.A. Booker, J.E. Hyman, D.P. Royce Jr. // *Spine (Phila Pa 1976)*. 2008. Vol. 33, No 11. P. 1242-1249. DOI: 10.1097/BRS.0b013e3181714536.
16. Impact of Thoracic Cage Dimension and Geometry on Cardiopulmonary Function in Patients with Congenital Scoliosis: A Prospective Study / Y. Lin, H. Tan, T. Rong, C. Chen, J. Shen, S. Liu, W. Yuan, H. Cong, L. Chen, J. Luo, K.Y.H. Kwan // *Spine (Phila Pa 1976)*. 2019. Vol. 44, No 20. P. 1441-1448. DOI: 10.1097/BRS.00000000000003178.
17. Campbell R.M. Operative strategies for thoracic insufficiency syndrome by vertical expandable prosthetic titanium rib expansion thoracoplasty // *Oper. Tech. Orthop.* 2005. Vol. 15. P. 315-325. DOI: 10.1053/j.oto.2005.08.008.
18. Chan G., Dormans J.P. Update on congenital spinal deformities: preoperative evaluation // *Spine (Phila Pa 1976)*. 2009. Vol. 34, No 17. P. 1766-1774. DOI: 10.1097/BRS.0b013e3181ab62d8.
19. Anomaly-related Pathologic Atlantoaxial Displacement in Pediatric Patients / O.M. Pavlova, S.O. Ryabykh, A.V. Burcev, A.V. Gubin // *World Neurosurg.* 2018. Vol. 114. P. e532-e545. DOI: 10.1016/j.wneu.2018.03.031.
20. Хирургическая дорожная карта при врождённых аномалиях развития шейного отдела позвоночника / А.В. Губин, Э.В. Ульрих, С.О. Рябых, А.В. Бурцев, П.В. Очирова, О.М. Павлова // *Гений ортопедии*. 2017. Т. 23, № 2. С. 147-153.
21. Синдромальный подход при оценке хирургической патологии шейного отдела позвоночника / А.В. Бурцев, А.В. Губин, С.О. Рябых, А.О. Котельников, О.М. Павлова // *Гений ортопедии*. 2018. Т. 24, № 2. С. 216-220.
22. Short fusion with vertebrectomy during growth in congenital spinal deformity: is early surgical intervention recommended? / H. Matsumoto, N. Kawakami, T. Saito, K. Uno, T. Suzuki, K. Watanabe, M. Matsumoto, T. Yamaguchi, H. Yanagida, T. Kotani, S. Demura, K. Takeshita, Y. Taniguchi // *Spine Deform.* 2020. Vol. 8, No 4. P. 733-742. DOI: 10.1007/s43390-020-00082-9.
23. Рябых С.О., Филатов Е.Ю., Савин Д.М. Результаты экстирпации полупозвонков комбинированным, дорсальным и педикулярным доступами: систематический обзор // *Хирургия позвоночника*. 2017. Т. 14, № 1. С. 14-23. DOI: 10.14531/ss2017.1.14-23.
24. Dimeglio A., Bonnel F. Growth of the spine. In: *The Pediatric Spine I. Development and the Dysraphic State* / Raimondi A.J., Choux M., Di Rocco C., editors. New York: Springer Link, 1989. P. 39-83.
25. Hemivertebrae resection for unbalanced multiple hemivertebrae: is it worth it? / C. Zhou, L. Liu, Y. Song, H. Liu, T. Li, Q. Gong, J. Zeng, Q. Kong //

- Eur. Spine J. 2014. Vol. 23, No 3. P. 536-542. DOI: 10.1007/s00586-013-3065-1.
26. Lonstein J.E. Congenital spine deformities: scoliosis, kyphosis, and lordosis // Orthop. Clin. North Am. 1999. Vol. 30, No 3. P. 387-405, viii. DOI: 10.1016/s0030-5898(05)70094-8.
 27. Hemivertebra resection and osteotomies in congenital spine deformity / M. Ruf, R. Jensen, L. Letko, J. Harms // Spine (Phila Pa 1976). 2009. Vol. 34, No 17. P. 1791-1799. DOI: 10.1097/BRS.0b013e3181ab6290.
 28. Winter R.B., Lonstein J.E. Congenital scoliosis with posterior spinal arthrodesis T2-L3 at age 3 years with 41-year follow-up. A case report // Spine (Phila Pa 1976). 1999. Vol. 24, No 2. P. 194-197. DOI: 10.1097/00007632-199901150-00023.
 29. Kaspiris A., Weiss H.-R., Moramarco M. Congenital deformities of the spine. In: Schroth's Textbook of Scoliosis and Other Spinal Deformities. 1st Ed. Newcastle upon Tyne, UK: Cambridge Scholars Publishing, Lady Stephenson Library. 2020. Chapter 12. P. 401-413.
 30. Nasca R.J., Stilling F.H. 3rd, Stell H.H. Progression of congenital scoliosis due to hemivertebrae and hemivertebrae with bars // J. Bone Joint Surg. Am. 1975. Vol. 57, No 4. P. 456-466.
 31. Halm H. Transpedicular hemivertebra resection and instrumented fusion for congenital scoliosis // Eur. Spine J. 2011. Vol. 20, No 6. P. 993-994. DOI: 10.1007/s00586-011-1806-6.
 32. Jamil M., Bannister C.M. A report of children with spinal dysraphism managed conservatively // Eur. J. Pediatr. Surg. 1992. Vol. 2, No Suppl. 1. P. 26-28. DOI: 10.1055/s-2008-1063495.
 33. Miller A., Guille J.T., Bowen J.R. Evaluation and treatment of diastematomyelia // J. Bone Joint Surg. Am. 1993. Vol. 75, No 9. P. 1308-1317. DOI: 10.2106/00004623-199309000-00006.
 34. Diastematomyelia and structural spinal deformities / R.W. Hood., E.J. Riseborough, A.M. Nehme, L.J. Micheli, R.D. Strand, E.B. Neuhauser // J. Bone Joint Surg. Am. 1980. Vol. 62, No 4. P. 520-528.
 35. Congenital Scoliosis with Split Cord Malformation in 48 Children / F.Y. Liu, X.F. Luo, J.W. Bu, J.F. Li, Z.L. Wang // J. Applied Clin. Pediatr. 2012. No 11. P. 829-831.
 36. Diastematomyelia in congenital scoliosis: a report of two cases / S. Gavrilu, C. Vlad, I. Georgescu, G. Burnei // Eur. Spine J. 2014. Vol. 23, No Suppl. 2. P. 262-266. DOI: 10.1007/s00586-014-3218-x.
 37. Wenhua Xing, Hongjun Huo, Yulong Xiao. [Surgical treatment of scoliosis of thoracic hemivertebra and diastematomyelia of adolescent] // Orthop. J. China. 2009. No 24.
 38. The corrective surgery of congenital scoliosis with diastematomyelia / B. Yu, Y. Wang, G. Qiu, X. Weng, J. Zuo, J. Shen, H. Xu, X. Yang, L. Zhao // Chin. J. Spine Spinal Cord. 2004. No 10. P. 594-597.
 39. Excision and short segment fusion of a double ipsilateral lumbar hemivertebrae associated with a diastematomyelia and fixed pelvic obliquity / A. Senkoylu, M. Cetinkaya, E. Aktas, E. Cetin // Acta Orthop. Traumatol. Turc. 2019. Vol. 53, No 2. P. 160-164. DOI: 10.1016/j.aott.2019.01.001.
 40. Leung Y.L., Buxton N. Combined diastematomyelia and hemivertebra: a review of the management at a single centre // J. Bone Joint Surg. Br. 2005. Vol. 87, No 10. P. 1380-1384. DOI: 10.1302/0301-620X.87B10.16050.
 41. A case of severe and rigid congenital thoracolumbar lordoscoliosis with diastematomyelia presenting with type 2 respiratory failure: managed by staged correction with controlled axial traction / V. Kanagaraju, H.S. Chhabra, A. Srivastava, R. Mahajan, R. Kaul, P. Bhatia, V. Tandon, A. Nanda, G. Sangondimath, N. Patel // Eur. Spine J. 2016. Vol. 25, No 10. P. 3034-3041. DOI: 10.1007/s00586-014-3624-0.
 42. Posterior release and spinal wedge osteotomy for congenital thoracolumbar hemivertebra with severe rigid kyphoscoliosis deformity / H. Li, C. Li, Q. Fu, Y. Zhou, G. Zhao, H. Yu // Chin. J. Spine Spinal Cord. 2011. No 9. P. 725-730.
 43. Способ трехколонной вертебротомии при диастематомии : пат. 2698618С1 Рос. Федерация : МПК А61В 17/70 / Рябых С.О., Савин Д.М., Филатов Е.Ю., Павлова О.М. ; патентообладатель Федеральное государственное бюджетное учреждение «Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» имени академика Г.А. Илизарова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (RU). № 2018135587 ; заявл. 08.10.2018 ; опубл. 28.08.2019, Бюл. № 25.
 44. Li Bo. Posterior hemivertebral resection and fixation of adolescent congenital kyphoscoliosis in 13 cases // Chongqing Medicine. 2010. Jan. 1.
 45. Do untreated intraspinal anomalies in congenital scoliosis impact the safety and efficacy of spinal correction surgery? A retrospective case-control study / Q. Zhao, B. Shi, X. Sun, Z. Liu, H. Su, Y. Li, Z. Zhu, Y. Qi // J. Neurosurg. Spine. 2019. Vol. 31, No 1. P. 40-45. DOI: 10.3171/2019.1.SPI NE181205.

Статья поступила в редакцию 25.02.2021; одобрена после рецензирования 18.05.2021; принята к публикации 19.10.2021.

The article was submitted 25.02.2021; approved after reviewing 18.05.2021; accepted for publication 19.10.2021.

Информация об авторах:

1. Егор Юрьевич Филатов – filatov@ro.ru;
2. Сергей Олегович Рябых – доктор медицинских наук, rso_@mail.ru;
3. Дмитрий Михайлович Савин – кандидат медицинских наук, savindm81@mail.ru.

Information about the authors:

1. Egor Yu. Filatov – M.D., filatov@ro.ru;
2. Sergey O. Ryabykh – Doctor of Medical Sciences, rso_@mail.ru;
3. Dmitry M. Savin – Candidate of Medical Sciences, savindm81@mail.ru.