

УДК 616.711-007.54-053.2-089-02:616-055/057

ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ КИФОТИЧЕСКОЙ ДЕФОРМАЦИИ ПОЗВОНОЧНИКА У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ КАУДАЛЬНОЙ РЕГРЕССИИ

Кокушин Д.Н., Виссарионов С.В., Мурашко В.В., Белянчиков С.М., Богатырёв Т.Б.

ФГБУ НИДОИ им. Г.И. Турнера Минздрава России, Санкт-Петербург, e-mail: turner01@mail.ru

Представлены отдаленные результаты хирургического лечения детей с синдромом каудальной регрессии. В группу исследования вошли 12 пациентов в возрасте от 1 года 5 месяцев до 9 лет с деформацией позвоночника и выраженной нестабильностью на уровне позвоночно-тазового сегмента. Всем детям выполнена коррекция кифотической деформации позвоночника, ликвидация нестабильности и спондилопелвиодеза из дорсального доступа. Операция включала в себя инструментальную фиксацию позвоночно-тазового сегмента металлоконструкцией с восстановлением сагиттального профиля позвоночника, опороспособности позвоночного столба и созданием спондилоса кортикальными аллотрансплантатами.

Ключевые слова: синдром каудальной регрессии, сакральная агенезия, люмбосакральная агенезия, позвоночно-тазовая нестабильность, хирургическое лечение, дети

SURGICAL TREATMENT OF SPINAL KYPHOSIS IN CHILDREN WITH CAUDAL REGRESSION SYNDROME

Kokushin D.N., Vissarionov S.V., Murashko V.V., Belyanchikov S.M., Bogatyrev T.B.

The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics under the Ministry of Health of Russia, Saint-Petersburg, e-mail: turner01@mail.ru

The paper presents the long-term results of surgical treatment of children with caudal regression syndrome. The study group included 12 patients aged from 15 months to 9 years old with severe spinal deformity and instability at the level of spinal pelvic segment. All children were performed correction of kyphotic deformity of the spine, eliminating instability and spinal pelvic fusion surgery from dorsal access. The operation included the instrumental fixation of spinal pelvic segment by metal construction with the restoration of the sagittal profile of the spine, support ability of the vertebral column and the creation of fusion by cortical allografts.

Keywords: caudal regression syndrome, sacral agenesis, lumbosacral agenesis, spinal pelvic instability, surgical treatment, children

Синдром каудальной регрессии является редким и тяжелым врожденным пороком развития дистального отдела позвоночного столба и спинного мозга, проявляющийся отсутствием копчиковых, крестцовых, поясничных и даже нижнегрудных позвонков, а также агенезией спинного мозга и корешков. Достаточно часто у пациентов с данным заболеванием нарушения со стороны позвоночника и спинного мозга сочетаются с патологией внутренних органов, деформацией и контрактурами нижних конечностей. Согласно клинко-нейрорадиологической классификации Tortori-Donati P. et al. 2005 синдром каудальной регрессии относится к группе закрытых форм спинальной дизрафии без наличия подкожных масс [15]. В основе эмбриогенеза этого порока лежит нарушение нотохордальной формации, происходящей на стадии гастрюляции [9].

В настоящее время в отечественной литературе появился ряд публикаций, посвященных описанию данного варианта порока и вопросам хирургического лечения детей с синдромом каудальной регрессии [1, 2, 4]. Имеющиеся публикации в отечественной и зарубежной литературе, посвященные лечению пациентов с данной патологией, как правило, рассматривают результаты опера-

тивного вмешательства, основанные на отдельных клинических наблюдениях [2, 4, 5, 6, 7, 8, 10, 11, 13, 14, 16]. Настоящая работа является анализом отдаленных результатов хирургического лечения позвоночно-тазовой нестабильности у многочисленной группы детей с синдромом каудальной регрессии.

Материалы и методы исследования

Под нашим наблюдением находилось 12 пациентов в возрасте от 1 года 5 месяцев до 9 лет с синдромом каудальной регрессии, 8 мальчиков и 2 девочки. Всем детям проведены исследования, включающие клинко-неврологический метод, лучевые методы (рентгенографию и компьютерную томографию позвоночника и таза), магнитно-резонансную томографию краниовертебральной области, грудного и поясничного отдела позвоночника.

Неврологическое обследование проводили с целью выявления двигательных и чувствительных нарушений центральной нервной системы [3]. Рентгенологическое исследование позвоночника и таза осуществляли в прямой и боковой проекциях в положении пациента лежа. На основании КТ исследования определяли тип каудальной регрессии, размеры и форму тел позвонков каудального сегмента, пространственное положение костей таза. С учетом полученных данных проводили предоперационное планирование с определением и оценкой позвонков для установки опорных элементов металлоконструкции. По данным МРТ оценивали положение и характер изменений спинного мозга.

Для определения типа каудальной регрессии использовали классификацию T.S. Renshaw, в основу которой положен принцип тактического подхода к выбору метода лечения пациентов с данной патологией на основании оценки нестабильности позвоночно-тазового сегмента [12].

Всем больным выполнено хирургическое вмешательство в объеме коррекции кифотической деформации позвоночника, ликвидации нестабильности и спондилопелвиодеза, включающего в себя инструментальную фиксацию позвоночно-тазового сегмента многоопорной дорсальной металлоконструкцией с восстановлением физиологического сагиттального профиля позвоночника, опороспособности позвоночного столба и созданием спондилодеза кортикальными аллотрансплантатами вдоль металлоконструкции. Длительность наблюдения за пациентами после операции составила от 3 до 8 лет.

Результаты исследования и их обсуждение

Из двенадцати пациентов с синдромом каудальной регрессии на основании клинико-лучевой картины по классификации T.S. Renshaw, у пяти детей был выявлен 3 тип люмбосакральной агенезии, у семи – 4 тип.

У всех пациентов в клинической картине отмечалось наличие выраженной кифотической деформации на уровне позвоночно-тазового сегмента. У 5 из 7 детей с 4 типом каудальной регрессии по T.S. Renshaw наблюдалось истончение кожных покровов с ее гиперемией над вершиной кифоза, обусловленное давлением на них каудальным отделом позвоночника. У всех больных имела место гипоплазия крестцовой и ягодичных областей. Со стороны нижних конечностей у 4 пациентов с 3 типом каудальной регрессии отмечались двусторонние вывихи бедер. Только у одного ребенка отмечалось отсутствие данной патологии. Наличие двусторонней паралитической косолапости и гипотрофии мышц голени имело место во всех наблюдениях при 3 типе люмбосакральной агенезии. Пациенты с данным типом каудальной регрессии сохраняли способность к нахождению в вертикальном положении с поддержкой, однако возможность к самостоятельному передвижению у них отсутствовала. У пациентов с 4 типом имелись сгибательно-отводящие контрактуры тазобедренных суставов, сгибательные контрактуры коленных суставов с выраженными кожными птеригиумами подколенных обла-

стей и эквино-варусные деформации стоп. У этих больных отмечалась гипотрофия мышц проксимальных и дистальных отделов нижних конечностей. Активные движения в нижних конечностях полностью отсутствовали, возможность пассивных движений сохранялась в пределах 5°–10°.

В неврологическом статусе у пациентов с 3 типом каудальной регрессии отмечалось наличие нижнего периферического парапареза преимущественно в дистальных отделах нижних конечностей. Болевая и температурная чувствительность были сохранены. Имело место нарушение функции тазовых органов. При 4 типе каудальной регрессии неврологический дефицит проявлялся нижней параплегией, отсутствием болевой и температурной чувствительности в нижних конечностях с нарушением функций тазовых органов.

Основываясь на данных лучевого исследования угол кифотической деформации позвоночно-тазового сегмента при 3 типе каудальной регрессии до операции составлял от 45° до 73° (среднее – 60°), при 4 типе – от 45° до 100° (среднее 75,7°). С учетом результатов КТ и МРТ позвоночника, определен вертебральный и медуллярный уровень патологии (табл. 1, 2).

У всех пациентов после выполненного оперативного вмешательства наблюдалась ликвидация патологического кифоза и нестабильности позвоночно-тазового сегмента. У 3 пациентов из 7 с 3 типом каудальной регрессии отмечалось восстановление двигательной активности, проявляющейся способностью к самостоятельному передвижению. У этих же детей имело место улучшение функции тазовых органов в виде появления самостоятельных позывов и контроля мочеиспускания и акта дефекации.

Согласно данным рентгенологического исследования угол позвоночно-тазового сегмента при 3 типе люмбосакральной агенезии после операции составил от 28° до 32° (среднее 29,7°), при 4 типе – от 14° до 55° (среднее 33,2°). У всех пациентов через 2–2,5 года после операции по данным лучевых методов исследования в зоне вмешательства был сформирован костный блок между каудальным сегментом позвоночника и костями таза, что создавало стабильность на этом уровне.

Таблица 1

Вертебральный уровень каудальной регрессии

Тип каудальной регрессии по Renshaw	Th9	Th10	Th11	Th12	L1	L2	L3	L4	L5	S1	S2	Всего
3	–	–	–	–	–	–	–	4	1	–	–	5
4	1	–	1	1	1	1	1	1	–	–	–	7

Медуллярный уровень каудальной регрессии

Тип каудальной регрессии по Renshaw	Th8	Th9	Th10	Th11	Th12	Th13	L1	L2	Всего
3	–	–	1	–	2	1	–	1	5
4	1	3	1	1	1	–	–	–	7

У 5 пациентов отмечались осложнения в виде длительного заживления послеоперационной раны и дестабилизации металлоконструкции. У 3 пациентов в раннем периоде после хирургического вмешательства отмечалось заживление мягких тканей в зоне вмешательства вторичным натяжением. У 2 больных наблюдалась дестабилизация металлоконструкции в зоне стояния опорных элементов, установленных в кости таза. Эти осложнения потребовали проведения повторной операции, направленной на стабилизацию опорных элементов металлоконструкции, что не повлияло на окончательный результат лечения.

У пациентов с 3 типом каудальной регрессии улучшение двигательной активности и функции тазовых органов, на наш взгляд, связано с ликвидацией кифотического компонента деформации и нестабильности на уровне позвоночно-тазового сегмента. Это позволило создать условия для вертикализации больных, более выгодной биомеханики позвоночника в целом и физиологического расположения внутренних органов.

У пациентов с 4 типом каудальной регрессии проведенная коррекция кифотической деформации позвоночно-тазового сегмента в сочетании с костной пластикой создала условия для опороспособности позвоночника и обеспечила возможность физиологического сидения.

Дестабилизация металлоконструкции отмечалась при осуществлении операции у первого пациента, находящегося под нашим наблюдением, и у ребенка 9 лет. В первой ситуации осложнение объяснялось самым первым хирургическим вмешательством и поиском выбора вариантов опорных элементов металлоконструкции, а также способов коррекции деформации и стабилизации достигнутого результата. Во втором случае осложнение связано с выраженной ригидной деформацией позвоночника в этом возрасте, а также сложностью и тяжестью ее коррекции. Кроме того, возникшие осложнения были обусловлены выраженной гипоплазией и порозностью костей таза.

Заключение

Оперативное лечение у пациентов с синдромом каудальной регрессии направлено на ликвидацию патологического кифоза, нестабильности и создание опороспособ-

ности позвоночника на уровне позвоночно-тазового сегмента. Использование многоопорной металлоконструкции в сочетании со спондилопелвиодезом в ходе операции позволяет не только сформировать сагиттальный профиль позвоночного столба, создать его опороспособность, получить формирование костного блока в зоне вмешательства и сохранить достигнутый результат в отдаленном периоде наблюдения, но и обеспечить благоприятные условия для развития и формирования внутренних органов. Все это создает возможность развития позвоночника в процессе роста пациента и социальную адаптацию ребенка в обществе.

Список литературы

1. Виссарионов С.В., Казарян И.В. Синдром каудальной регрессии // Хирургия позвоночника. – 2010. – № 2. – С. 50–55.
2. Виссарионов С.В., Казарян И.В., Беляничков С.М. Лечение пациентов с синдромом каудальной регрессии // Хирургия позвоночника. – 2011. – № 3. – С. 56–59. [Vissarionov S.V., Kazaryan I.V., Belyanchikov S.M. Treatment of patients with caudal regression syndrome. *Hir pozvonoc.* 2011; (3): 56–59. In Russian].
3. Виссарионов С.В., Кокушин Д.Н., Богатырев Т.Б. Структура пороков развития внутренних органов и систем у детей со скрытыми формами спинальной дизрафии // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. – 2015. – Т. 3, № 2. – С. 5–9.
4. Семенов А.Л., Рыжиков Д.В., Михайловский М.В., Васюра А.С. Результат комплексного хирургического лечения пациентки с синдромом каудальной регрессии // Хирургия позвоночника. – 2014. – № 4. – С. 106–111.
5. Cama A., Palmieri A., Capra V., et al. Multidisciplinary management of caudal regression syndrome (26 cases) // *Eur. J. Pediatr. Surg.* – 1996. – Vol. 6. Suppl. 1. – P. 44–45.
6. Dal Monte A., Andrisano A., Capanna R. The surgical treatment of lumbo-sacral coccygeal agenesis // *Ital. J. Orthop. Traumatol.* – 1979. – Vol. 5. – P. 259–266.
7. Dumont C.E., Damsin J.P., Forin V., et al. Lumbosacral agenesis. Three cases of reconstruction using Cotrel – Dubousset or L-rod instrumentation // *Spine.* – 1993. – Vol. 18. – P. 1229–1235.
8. Guidera K.J., Raney E., Ogen J.A., et al. Caudal regression: a review of seven cases, including the mermaid syndrome // *J. Pediatr. Orthop.* – 1991. – Vol. 11. – P. 743–747.
9. Harlow C.L., Partington M.D., Thieme G.A. Lumbosacral agenesis: clinical characteristics, imaging, and embryogenesis // *Pediatr. Neurosurg.* – 1995. – Vol. 23. – P. 140–147.
10. Perry J., Bonnett C.A., Hoffer M.M. Vertebral pelvic fusions in the rehabilitation of patients with sacral agenesis // *J. Bone Joint Surg. Am.* – 1970. – Vol. 52. – P. 288–294.
11. Phillips W.A., Cooperman D.R., Lindquist T.C. Orthopaedic management of lumbosacral agenesis. Long-term follow-up // *J. Bone Joint Surg. Am.* – 1982. – Vol. 64. – P. 1282–1294.
12. Renshaw T.S. Sacral agenesis // *J. Bone Joint Surg. Am.* – 1978. – Vol. 60. – P. 373–383.
13. Rieger M.A., Hall J.E., Dalury D.F. Spinal fusion in a patient with lumbosacral agenesis // *Spine.* – 1990. – Vol. 15. – P. 1382–1384.
14. Singh S.K., Singh R.D., Sharma A. Caudal regression syndrome – case report and review of literature // *Pediatr. Surg. Int.* – 2005. – Vol. 21. – P. 578–581.
15. Tortori-Donati P., Rossi A., Biancheri R. *Pediatric Neuroradiology.* Berlin: Springer. 2005;1551-1608.
16. Winter R.B. Congenital absence of the lumbar spine and sacrum: one-stage reconstruction with subsequent two-stage spine lengthening // *J. Pediatr. Orthop.* – 1991. – Vol. 11. – P. 666–670.