

УДК 617.5-089.844

## ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ АНОМАЛИЕЙ ПОЗВОНОЧНИКА И СПИННОГО МОЗГА

Кокушин Д.Н., Мурашко В.В., Хусаинов Н.О., Богатырев Т.Б.

ФГБУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера»,  
Санкт-Петербург, e-mail: info@roturner.ru

Выполнен анализ результатов оперативного лечения 18 детей в возрасте от 1 года 6 мес. до 9 лет с синдромом каудальной регрессии, сопровождающейся выраженной деформацией пояснично-крестцового сегмента позвоночника и кифотической деформацией на уровне позвоночно-тазового сегмента. Комплексное применение методов лучевой диагностики, включающее в себя использование рентгенографии и компьютерной томографии, является оптимальным методом обследования детей с врожденной патологией позвоночника, в частности, с синдромом каудальной регрессии, позволяющим виртуально спланировать оперативно-тактический подход к хирургическому лечению, оценить результат проведенных хирургических вмешательств и прогнозировать вероятные послеоперационные осложнения. В ходе операции больным осуществлена коррекция кифотического искривления на уровне пояснично-тазового сегмента, ликвидация нестабильности и спондилопелвиодез металлоконструкцией в сочетании с костной пластикой из заднего подхода. Достигнуто восстановление сагиттального профиля позвоночника, надежная стабильность позвоночно-тазового перехода и формирование полноценного костного блока.

**Ключевые слова:** дети, сакральная агенезия, люмбосакральная агенезия, позвоночно-тазовая нестабильность, компьютерная томография, оперативное лечение

## SURGICAL TREATMENT OF CHILDREN WITH CONGENITAL ABNORMALITY OF THE SPINE AND SPINAL CORD

Kokushin D.N., Murashko V.V., Husainov N.O., Bogatyrev T.B.

Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics under the Ministry of Health of the Russian Federation, Saint-Petersburg, e-mail: info@roturner.ru

Long-term results of surgical treatment in patients with caudal regression syndrome (at the age of 1 year 6 months to 9 years) were evaluated. Significant deformity at the lumbosacral level and severe instability between the spine and pelvis existed in these patients. Application of different diagnostic methods including x-ray and computed tomography is optimal in evaluation of children with congenital spine pathology like caudal regression syndrome. It allows to virtually plan the surgery, evaluate the final result and make prognosis on possible post-operative complications. Surgical treatment performed from dorsal approach included kyphotic deformity correction, stabilization of the spine with pelvis using metal implants and bone allografts. Sagittal profile restoration and stability of the spino-pelvic junction with bone fusion had been achieved.

**Keywords:** children, sacral agenesis, agenesis of lumbosacral, spinal-pelvic instability, computed tomography, surgical treatment

Оперативное лечение детей с врожденной деформацией позвоночника и аномалией развития спинного мозга представляет тяжелую и сложную задачу современной ортопедии, а в частности вертебрологии. Одним из редких вариантов проявлений сочетанной патологии позвоночника и спинного мозга является синдром каудальной регрессии. Данная врожденная аномалия характеризуется пороком развития дистального отдела позвоночного столба и спинного мозга. В связи с улучшением оснащенности стационаров современным оборудованием для лучевого обследования пациентов, значительно возросли возможности оценки костной системы как на этапе диагностики, так и в послеоперационном периоде с целью оценки проведенного лечения. Характерно отсутствие нижнегрудных, поясничных, копчиковых, крестцовых позвонков, агенезия спинного мозга и его корешков. С учетом современной классификации Tortori-Donati P. Et al. 2005 синдром каудальной регрес-

сии относится к группе закрытых форм спинальной дизрафии [15]. В клинической картине отмечается выраженная кифотическая деформация в пояснично-крестцовом переходе, выраженные неврологические нарушения (нижняя параплегия, чувствительные нарушения, нарушения функции тазовых органов), множественные контрактуры нижних конечностей [10]. В последние годы в отечественной литературе появились исследования, посвященные описанию этого сочетанного порока развития позвоночника и спинного мозга, а также хирургическому лечению детей с данным синдромом [1, 2, 4, 5]. Однако имеющиеся публикации основаны на описании единичных случаев и рассматривают результаты хирургического лечения, основанные на отдельных клинических наблюдениях [2, 6, 7, 8, 9, 11, 13, 14, 16]. Данная работа посвящена анализу многолетних отдаленных результатов хирургического лечения значительного количества детей с синдромом каудальной регрессии.

### Материалы и методы исследования

В исследование включены пациенты с диагнозом «Синдром каудальной регрессии», получившие оперативное лечение с 2004 по 2016 гг. Пациенты с интрамедуллярными проявлениями спинального дизрафизма: низкое расположение и фиксация конуса спинного мозга, липоменингомиелоцеле, интрадуральная, интрамедуллярная липома терминальной нити, диастематомиелия не были включены в группу исследования. Были проанализированы результаты лучевых методов обследования, ортопедического статуса, неврологического обследования и исходы проведенного хирургического лечения 18 детей с синдромом каудальной регрессии в возрасте от 1 года 6 месяцев до 9 лет, из которых 10 мальчиков и 8 девочек. МСКТ проводилась на 64-срезовом томографе «PHILIPS-Brilliance». Использовались протоколы КТ-исследований «Spine» со сканированием от уровня верхнегрудного до каудального отдела позвоночника с захватом костей таза при толщине среза 1,0 мм с реконструкцией полученных изображений в 3DMPR, VRT. Пациентам младшей возрастной группы (до 4 лет) КТ-исследование выполняли в условиях общей анестезии. Часть протоколов была дополнена внутривенным болюсным контрастированием (Optiray 300 mg/ml со скоростью 2–3 мл/с).

Оценку неврологического статуса осуществляли с целью выявления двигательных и чувствительных нарушений центральной нервной системы [3]. На основании результатов лучевых методов диагностики определяли тип каудальной регрессии, анатомо-антропометрические характеристики позвонков каудального сегмента, пространственное положение костей таза. На основании результатов МРТ-исследования оценивали положение и характер изменений корешков спинного мозга. Согласно классификации Renshaw определяли оперативно-тактический вариант хирургического лечения данной сочетанной аномалии развития позвоночника и спинного мозга [12]. С целью коррекции врожденной деформации позвоночно-тазового перехода, ликвидации позвоночно-тазовой нестабильности и создания опороспособности позвоночника и аномальных костей таза всем пациентам осуществлено оперативное вмешательство в объеме инструментальной фиксации позвоночно-тазового сегмента многоопорной дорсальной металлоконструкцией, восстановление физиологического сагиттального профиля позвоночника, формирование спондилодеза. Длительность наблюдения за пациентами после операции составила от 4 до 9 лет.

### Результаты исследования и их обсуждение

По классификации Renshaw у 5 детей был выявлен III тип люмбосакральной агенезии, у 7 детей выявлен IV тип. У всех детей отмечалось наличие выраженной кифотической деформации на уровне позвоночно-тазового перехода. У 5 с IV типом каудальной регрессии в результате механического давления каудального отдела позвоночника имело место истончение кожных покровов над вершиной кифоза с ее гиперемией. У 4 больных с III типом каудальной регрессии отмечались двусторонние вывихи бедер. Наличие двусторонней парали-

тической косолапости и гипотрофии мышц голени наблюдалось во всех наблюдениях при III типе люмбосакральной агенезии. Пациенты с III типом каудальной регрессии сохраняли способность к нахождению в вертикальном положении с поддержкой, однако возможность к самостоятельному передвижению у них отсутствовала. У пациентов с IV типом наблюдались сгибательно-отводящие контрактуры тазобедренных суставов, сгибательные контрактуры коленных суставов, выраженные кожные птеригиумы подколенных областей, эквино-варусные деформации стоп. У этих пациентов детского возраста отмечалась гипотрофия мышц проксимальных и дистальных отделов нижних конечностей. Активные движения в нижних конечностях полностью отсутствовали. Пассивные движения сохранялись в пределах 50–100. При неврологическом осмотре у пациентов с III типом каудальной регрессии выявлено наличие нижнего периферического дистального парализа, нарушение функции тазовых органов. Неврологические нарушения при IV типе каудальной регрессии проявлялись в виде нижней параплегии, отсутствии болевой, температурной чувствительности в нижних конечностях, нарушения функций тазовых органов.

По результатам лучевых методов исследования при III типе каудальной регрессии величина угла кифотической деформации позвоночно-тазового сегмента до операции составляла от 45 до 73 градусов (среднее – 60), при IV типе: от 45 до 100 (среднее 75,70). Данные КТ и МРТ-исследования позволили определить уровень врожденной патологии позвоночника и спинного мозга. У всех пациентов детского возраста после хирургического лечения отмечалась ликвидация патологического кифоза и нестабильности позвоночно-тазового сегмента. У 3 пациентов из 7 с III типом каудальной регрессии восстановилась двигательная активность в виде способности к самостоятельному передвижению. У этих же детей отмечалось улучшение функции тазовых органов в виде появления самостоятельных позывов, контроля мочеиспускания и акта дефекации. Согласно данным рентгенологического исследования угол позвоночно-тазового сегмента при III типе каудальной регрессии после операции составил от 28 до 32 градусов (среднее 29,7), при IV типе – от 14 до 55 (среднее 33,2). У всех пациентов через 2–2,5 года после хирургического лечения на основании результатов исследования в зоне вмешательства сформировался выраженный костный блок между каудальным сегментом позвоночника и костями таза, что создало условия стабильности на этом уровне.

У пациентов с III типом каудальной регрессии улучшение двигательной активности и функции тазовых органов связано с ликвидацией нестабильности на уровне позвоночно-тазового сегмента. Достигнутая коррекция врожденной кифотической деформации позвоночно-тазового перехода значительно улучшила биомеханику осевого скелета в целом, а механическая стабильность позвоночно-тазового перехода позволила вертикализировать пациентов. У пациентов с IV типом каудальной регрессии выполненное исправление врожденной деформации позвоночно-тазового сегмента обеспечило не только возможность вертикализации, но и возможность физиологического сидения.

Проведенное оперативное лечение врожденной деформации позвоночника устранило негативизм в психоэмоциональной сфере детей, значительно упростило уход за такими тяжёлыми пациентами и позволило более активно социально адаптировать детей.

Послеоперационные осложнения в виде длительного заживления послеоперационной раны и дестабилизации металлоконструкции отмечены у 5 пациентов. У 3 пациентов в раннем послеоперационном периоде отмечалось заживление мягких тканей вторичным натяжением. У 2 оперированных детей наблюдалась дестабилизация тазовых опорных элементов металлоконструкции вследствие реактивного остеолита. Дестабилизация металлоконструкции отмечалась при осуществлении операции у первого пациента, находящегося под нашим наблюдением, и у ребенка 9 лет. В первом случае осложнение связано с первым нашим хирургическим вмешательством и поиском выбора оперативно-тактических вариантов хирургического лечения детей с различными типами каудальной регрессии по Renshaw. Во втором случае осложнение связано с выраженной ригидной врожденной деформацией позвоночно-тазового перехода у ребенка старшего возраста, а также сложностью и тяжестью коррекции.

### Заключение

Оперативная коррекция врожденной деформации позвоночника у детей с синдромом каудальной регрессии должна проводиться в раннем возрасте. Комплексное использование методов лучевой диагностики, включающее в себя использование рентгенографии МСКТ, является оптимальным методом обследования детей с врожденной патологией позвоночника, в частности, с синдромом каудальной регрессии, позволяющим виртуально спланировать оперативно-тактический подход к хирургическому лечению, оценить результат проведенных хирургических вмешательств и прогноиро-

вать вероятные послеоперационные осложнения. Целью оперативного вмешательства является коррекция врожденной деформации в сочетании с костной пластикой на уровне позвоночно-тазового сегмента, ликвидация нестабильности на этом уровне. Проведенная операция позволяет сформировать близкие к физиологическому фронтальный и сагиттальный профиль позвоночно-тазового перехода, создать условия для его опороспособности, улучшить биомеханику осевого скелета в целом, вертикализировать детей, сохранить достигнутый результат в отдаленном периоде наблюдения. Все это обеспечивает благоприятные условия для нормального психоэмоционального развития детей, формирования внутренних органов, а также создает возможность развития позвоночника в процессе роста пациентов и способствует социальной адаптации детей 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., Белянчиков С.М. Лечение пациентов с синдромом каудальной регрессии // Хирургия позвоночника. – 2011. – № 3. – С. 56–59.
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. Кокушин Д.Н., Виссарионов С.В., Мурашко В.В., Белянчиков С.М., Богатырев Т.Б. Оперативное лечение кифотической деформации позвоночника у детей с синдромом каудальной регрессии // Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований. – 2016. – № 4–2. – С. 376–378.
5. 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.
6. 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.
7. DalMonte A., Andrisano A., Capanna R. The surgical treatment of lumbosacral coccygeal agenesis // Ital. J. Orthop. Traumatol. – 1979. – Vol. 5. – P. 259–266.
8. 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.
9. Guidera K.J., Raney E., Ogden J.A., et al. Caudal regression: are view of seven cases, including the mermaids syndrome // J. Pediatr. Orthop. – 1991. – Vol. 11. – P. 743–747.
10. Harlow C.L., Partington M.D., Thieme G.A. Lumbosacral agenesis: clinical characteristics, imaging, and embryogenesis // Pediatr. Neurosurg. – 1995. – Vol. 23. – P. 140–147.
11. 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.
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.