

## ОРТОПЕДИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ ПАРАЛИТИЧЕСКОГО СКОЛИОЗА У ПАЦИЕНТКИ СО СПИНАЛЬНО-МЫШЕЧНОЙ АТРОФИЕЙ

И.В. Шавырин<sup>1</sup>, А.В. Усеинов<sup>2</sup>, Р.А. Кешишян<sup>1,3,4</sup>, Т.В. Филижанко<sup>1</sup>, И.В. Цыбиков<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы»

<sup>2</sup>ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский университет)

<sup>3</sup>ФГАОУ Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы

<sup>4</sup>ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России

## ORTHOPEDIC CORRECTION OF PARALYTIC SCOLIOSIS IN A PATIENT WITH SPINAL MUSCULAR ATROPHY

I.V. Shavyrin<sup>1</sup>, A.V. Ustinov<sup>2</sup>, R.A. Keshishyan<sup>1,3,4</sup>, T.V. Filizhanko<sup>1</sup>, I.V. Tsybikov<sup>1</sup>

<sup>1</sup>GBUZ "Scientific and Practical Center for Specialized Medical Care for Children named after V.F. Voino-Yasenetsky of the Moscow City Health Department"

<sup>2</sup>Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation (Sechenov University)

<sup>3</sup>Patrice Lumumba Peoples' Friendship University of Russia

<sup>4</sup>Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Professional Education of the Russian Ministry of Health

**Аннотация.** В статье представлен клинический случай ортопедо-хирургической коррекции нейромышечного сколиоза у 17-летней пациентки со спинальной мышечной атрофией (СМА) 2 типа. У пациентки наблюдалась выраженная левосторонняя грудопоясничная кифосколиотическая деформация с углом сколиоза 95° и кифозом 50°, что вызывало значительный дисбаланс туловища, болевой синдром и гиподинамию. Было проведено оперативное вмешательство, включающее дорсальную коррекцию позвоночника с многоуровневой транспедикулярной фиксацией и задний спондилодез аллокостью. В результате достигнута коррекция сколиотической дуги до 50°, кифотической деформации до 30° и наклона таза с 25° до 10°. После операции отмечено улучшение качества жизни пациентки: устранение болевого синдрома, восстановление баланса туловища и облегчение самообслуживания. Стабильность металлоконструкции подтверждена контрольными рентгенограммами через 12 месяцев и 24 месяца.

**Ключевые слова:** нейромышечный сколиоз, спинальная мышечная атрофия, транспедикулярная фиксация, хирургическая коррекция, дорсальный спондилодез.

**Summary.** The article presents a clinical case of orthopedic and surgical correction of neuromuscular scoliosis in a 17-year-old patient with type 2 spinal muscular atrophy (SMA). The patient had a pronounced left-sided thoracolumbar kyphoscoliotic deformity with a scoliosis angle of 95° and kyphosis of 50°, which caused a significant imbalance of the trunk, pain syndrome and physical inactivity. Surgical intervention was performed, including dorsal spine correction with multilevel transpedicular fixation and posterior spinal fusion. As a result, correction of the scoliotic arch to 50°, kyphotic deformity to 30° and pelvic tilt from 25° to 10° was achieved. After the operation, an improvement in the patient's quality of life was noted: the elimination of pain, the restoration of trunk balance and the facilitation of self-care. The stability of the metal structure was confirmed by control radiographs after 12 and 24 months.

**Keywords:** neuromuscular scoliosis, spinal muscular atrophy, transpedicular fixation, surgical correction, dorsal fusion.

**Введение.** Спинально-мышечными атрофиями (СМА) называют группу генетических заболеваний, возникающих в результате атрофии клеток передних рогов спинного мозга. Следствием развившихся атрофий является нарушение нервно-мышечной передачи с развитием прогрессирующего паралича [1]. Этиология СМА заключается в мутации гена SMN1, сопровождающейся снижением количества SMN-белка нейронов, что приводит к их атрофии. Дегенеративные процессы в нейронах сопровождаются нарушением функционирования поперечнополосатой мускулатуры конечностей, головы и шеи при сохранении интеллекта и чувствительности.

СМА классифицируют на несколько типов. I тип, наиболее тяжелый, сопровождается параличом глотательной мышцы и диафрагмы, что приводит к ранней летальности у данной ка-

тегории детей; II тип имеет более благоприятное течение, пациенты способны сидеть без поддержки; III тип (E. Kugelberg, L. Welander) характеризуется поздним началом и доброкачественным течением, пациенты способны к вертикализации, но испытывают слабость; IV тип – наиболее благоприятный с позиции прогноза, развивается после 35 лет, характеризуется атрофией мышц рук, ног и языка. [2]

Важным условием успешной ортопедической коррекции СМА служит своевременно начатое лечение. Если лечение было начато несвоевременно, возрастают риски развития выраженного болевого синдрома, дисбаланса геометрии туловища, снижение объема грудной клетки и, как следствие, респираторных и сердечных нарушений (уменьшение дыхательных показателей, пневмонии, сердечно-сосудистые осложнения и др.). [3, 4, 5]

Сколиозы носят нервно-мышечный характер, сочетаются с костно-суставными деформациями, смешанными контрактурами в суставах. Деформация позвоночника у пациентов со СМА односторонняя, протекает со значительным уменьшением объема грудной клетки, сопровождается перекосом таза.

Операцией выбора при проведении хирургической коррекции нервно-мышечных деформаций является методика дорсальной коррекции позвоночника и фиксации металлоконструкцией [6, 7]. Вентральный подход сопряжен с крайне высокими рисками и как самостоятельный подход при лечении нейромышечных деформаций применяется редко [8, 9]. При коррекции сколиоза применяется многоуровневая фиксация с установкой большого числа транспедикулярных фиксаторов [10]. Многоуровневая фиксация позволяет равномерно распределить нагрузку и повысить надежность фиксации в условиях сниженной плотности позвонков [11]. При перекосе таза более 15–20 градусов в нижнем полюсе конструкции применяется узел пельвик/сакро-пельвик фиксации. Перед проведением вмешательств на позвоночнике у некоторых пациентов проводится устранение контрактур и вывихов в суставах нижних конечностей.

**Цель исследования.** Приведение возможности ортопедической коррекции паралитического сколиоза у пациентки со спинально-мышечной атрофией.

**Описание клинического случая.** Пациентка, 17 лет, находилась под наблюдением в Национально-практическом центре специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого (далее НПЦ) по поводу нейромышечного груднопоясничного сколиоза IV степени на фоне спинальной мышечной атрофии 2 типа. По поводу данного диагноза наблюдается с 2-летнего возраста. Родители стали отмечать ухудшение у ребенка неврологической симптоматики, нарушение походки, осанки с возраста 4–5 лет. При поступлении в НПЦ наблюдался нижний грубый вялый парапарез и верхний умеренный парапарез, тазовые функции не нарушены. Жалобы при поступлении: на наличие деформации позвоночника грудной клетки, боли,



**Рис. 1.** Внешний вид пациентки при поступлении  
**Fig. 1.** Patient's appearance at admission

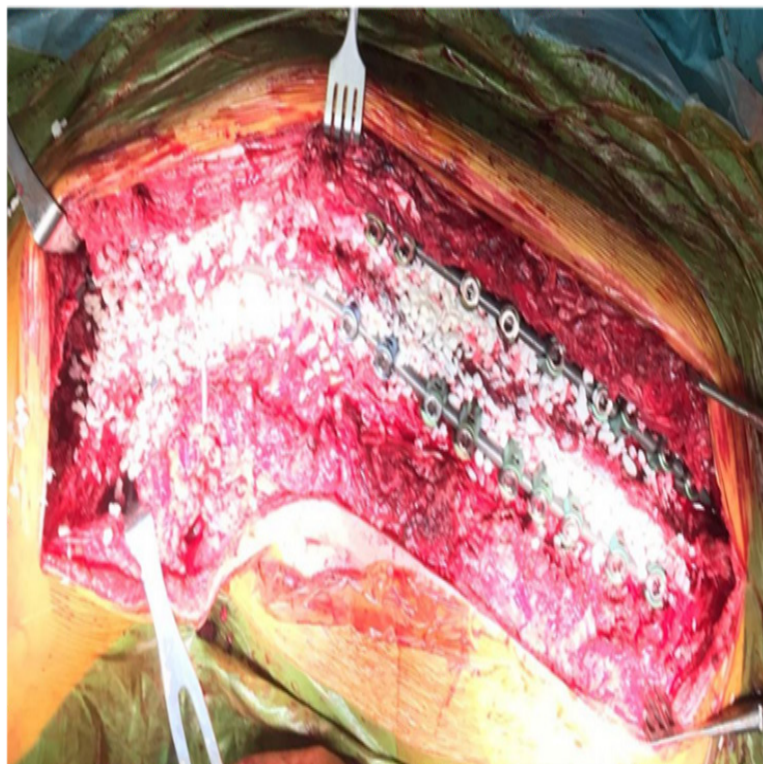


**Рис. 2.** Рентгенограммы пациентки  
**Fig. 2.** Radiographs of the patient

быструю утомляемость мышц спины. На момент поступления пациентка передвигалась на инвалидном кресле, в положении сидя испытывала значительный дискомфорт из-за дисбаланса осевого скелета.

При осмотре установлена выраженная левосторонняя грудопоясничная кифосколиотическая деформация, левосторонний реберно-позвоночный горб (рис. 1).

По данным рентгенограммы позвоночника (рис. 2), угол сколиотической деформации составлял  $95^\circ$ , кифотической сидя –  $50^\circ$ . Угол наклона правой подвздошной кости таза –  $25^\circ$ .



**Рис. 3.** Интраоперационное фото: установка транспедикулярных винтов с уровня Th1 до S2, задний спондилодез аллокостью

**Fig. 3.** Intraoperative photo: installation of transpedicular screws from Th1 to S2, posterior spinal fusion with auto-stability



**Заключение.** По результатам проведенного лечения нами было установлено, что многоуровневая транспедикулярная фиксация позвоночника позволила равномерно распределить нагрузку на опорные элементы и произвести хорошую коррекцию сколиотической дуги, устранить дисбаланс туловища, что привело к купированию болевого синдрома, улучшило самообслуживание и передвижение в кресле-каталке и облегчило уход за пациенткой.

### Литература/References

1. Werdnig G. Zwei frühinfantile hereditäre Fälle von progressiver Muskelatrophie unter dem Bilde der Dystrophie, aber anf neurotischer Grundlage. Arch. Für Psychiatr. Nervenkrankh. 1891;22:437–480.
2. Shapiro F, Specht L The diagnosis and orthopaedic treatment of inherited muscular diseases of childhood. J Bone Joint Surg Am 1993;75:439-454.
3. Bell D, Moseley C, Koreska J. Unit rod segmental spinal instrumentation in the management of patients with progressive neuromuscular spinal deformity. Spine. 1988;14:1301–7.
4. Lonstein JE, Akbarnia BA. Operative treatment of spinal deformities in patients with cerebral palsy or mental retardation: an analysis of one hundred and seven cases. J Bone Joint Surg [Am] 1983;65:43–55.
5. Pehrsson K, Larsson S, Oden A, et al. Long term follow-up of patients with untreated scoliosis. A study of mortality, causes of death, and symptoms. Spine. 1992;17:1091–6.
6. Banta JV. Combined anterior and posterior fusion for spinal deformity in Myelomeningocele. Spine. 1990;15:946–52.
7. Brown J, Zeller J, Swank S, et al. Surgical and functional results of spine fusion in spinal muscular atrophy. Spine. 1988;14:763–70.
8. Brown CA, Lenke LG, Bridwell KH, et al. Complications of pediatric thoracolumbar and lumbar pedicle screws. Spine. 1998;23:1566–71.
9. Granata C, Merlini L, Cervellati S, et al. Long term results of spine surgery in Duchenne muscular dystrophy. Neuromuscul Disord. 1996;6:61–8.
10. Broom MJ, Banta JV, Renshaw TS. Spinal fusion augmented by Luque-rod segmental instrumentation for neuromuscular scoliosis. J Bone Joint Surg [Am] 1989;71:32–44.
11. Suk Se-Il, Kim JH, Kim WJ, et al. Posterior vertebral column resection for severe spinal deformities. Spine. 27:2374–82.