
СЛОЖНЫЙ СЛУЧАЙ КОРРЕКЦИИ ПАРАЛИТИЧЕСКОГО СКОЛИОЗА IV СТЕПЕНИ У ПАЦИЕНТА С ВРОЖДЕННЫМ МЕНИНГОЦЕЛЕ

И.В. Шавырин¹, О.А. Киселёва³, Р.А. Кешишян^{1,3,4}, Т.В. Филижанко¹, С.В. Колесов², И.В. Цыбиков¹

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

²ФГБУ НМИЦ ТО им. Н.Н. Приорова Минздрава России

³ФГАОУ Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы

⁴ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России

A DIFFICULT CASE OF CORRECTION OF PARALYTIC SCOLIOSIS GRADE IV IN A PATIENT WITH CONGENITAL MENINGOCELE

I.V. Shavyrin¹, O.A. Kiseleva³, R.A. Keshishyan^{1,3,4}, T.V. Filipenko¹, S.V. Kolesov², I.V. Tsybikov¹

¹GBUZ «Scientific and Practical Center for Specialized Medical Care for Children named after V.F. Voino-Yasenetsky of the Moscow City Health Department»

²N.N. Priorov Federal State Budgetary Research and Development Center of the Ministry of Health of the Russian Federation

³Patrice Lumumba Peoples' Friendship University of Russia

⁴Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Professional Education of the Russian Ministry of Health

Аннотация. Статья посвящена хирургической коррекции тяжелого нейромышечного сколиоза IV степени у 7-летней пациентки с врожденной аномалией позвоночника и менингоцеле. Паралитический сколиоз, развивающийся на фоне нейромышечных патологий (ДЦП, миелодисплазия и др.), характеризуется прогрессирующей деформацией, дыхательными нарушениями и снижением качества жизни. В представленном клиническом случае резкое прогрессирование кифоза (до 150°) привело к глубокому пролежню, рестриктивным нарушениям дыхания (40% от нормы) и ограничению мобильности. Проведена резекция позвоночного столба (VCR) с дорсальной фиксацией, коррекция кифоза до 40° и устранение сагиттального дисбаланса. Использованы техники транспедикулярной фиксации, ламинэктомии и модифицированная пельвиксфиксация по Dunn-McCarthy.

Исследование подчеркивает эффективность комбинированного хирургического подхода при нейромышечных деформациях и необходимость раннего вмешательства для предотвращения необратимых кардиореспираторных осложнений.

Ключевые слова: паралитический сколиоз, нейромышечный кифосколиоз, менингоцеле, резекция позвоночника (VCR), транспедикулярная фиксация, хирургическая коррекция.

Summary. The article is devoted to surgical correction of severe grade IV neuromuscular scoliosis in a 7-year-old female patient with congenital spinal anomaly and meningocele. Paralytic scoliosis developing against the background of neuromuscular pathologies (cerebral palsy, myelodysplasia, etc.) is characterized by progressive deformation, respiratory disorders, and decreased quality of life. In the presented clinical case, a sharp progression of kyphosis (up to 150°) led to a deep bedsore, restrictive respiratory disorders (40% of the norm), and limited mobility. Vertebral column resection (VCR) with dorsal fixation was performed, kyphosis correction up to 40° and sagittal imbalance elimination. Transpedicular fixation, laminectomy and modified Dunn-McCarthy pelvic fixation techniques were used. The study highlights the effectiveness of a combined surgical approach in neuromuscular deformities and the need for early intervention to prevent irreversible cardiorespiratory complications.

Keywords: paralytic scoliosis, neuromuscular kyphoscoliosis, meningocele, spinal column resection (VCR), transpedicular fixation, surgical correction.

Введение. Паралитический сколиоз у детей представляет собой сложную деформацию позвоночника, возникающую на фоне нейромышечных патологий, таких как детский церебральный паралич, спинальная мышечная атрофия, миелодисплазия или последствия травм спинного мозга. В отличие от идиопатического сколиоза данная форма заболевания характеризуется прогрессирующим искривлением, обусловленным дисбалансом мышечного тонуса,

нарушением иннервации и нестабильностью осевого скелета. Актуальность проблемы обусловлена не только высокой частотой встречаемости (до 25% случаев среди всех нейрогенных сколиозов), но и тяжелыми функциональными последствиями: деформация грудной клетки, рестриктивные нарушения дыхания, хронический болевой синдром и значительное снижение качества жизни пациентов.

Данная патология возникает у детей и подростков вследствие расстройств проведения импульса по нервному волокну либо нарушения нервно-мышечной передачи. В зависимости от уровня поражения различают нейропатические и миопатические деформации [1]. Первые в свою очередь подразделяются на заболевания с поражением первого и второго мотонейронов.

К нейропатическим деформациям с поражением первого мотонейрона относят сколиозы у пациентов, страдающих детским церебральным параличом (ДЦП), синингомиелией, опухолями центральной нервной системы. Деформации позвоночника с поражением второго мотонейрона могут вызываться полиомиелитом и другими миелитами вирусной этиологии, спинальными мышечными атрофиями Верднига–Хоффмана и Кугельберга–Веландера. Как правило, деформация позвоночника при данной патологии носит прогрессирующий характер [2, 3]. Миопатические сколиозы могут наблюдаться при мышечных дистрофиях, миастении.

При различной сопутствующей патологии частота возникновения деформации также варьирует: при ДЦП почти у 40% пациентов присутствует сколиотическая деформация более 10°, но только у 2% больных величина деформации превышает 40° и требует ортопедохирургической коррекции [4–7]. При атаксии Фридрейха сколиотическая деформация развивается у 60–79% пациентов [8].

Паралитический сколиоз (кифосколиоз) может развиваться как на фоне опухоли спинного мозга, так и после удаления последней без адекватной стабилизации позвоночника [9]. После хирургического лечения опухолей позвоночника возможно развитие деформации, сходной по характеру с постламинэктомической или посттравматической [10, 11]. Частота травматических повреждений спинного мозга у детей и подростков является достаточно редкой патологией, при этом степень зрелости костно-мышечной системы и возраст на момент получения травмы являются определяющими факторами для возникновения нейрогенной деформации позвоночника [12].

Статистически подтверждено развитие паралитических деформаций позвоночника (до 80%) после операций по поводу менингоцеле, если дефект локализуется в верхнепоясничном/грудном сегментах. При миелодисплазии риск возникновения деформации позвоночного столба связан с уровнем поражения: при локализации в грудном и грудопоясничном отделах вероятность возникновения деформации составляет 80%, в поясничном отделе (L3–L5) – 23%, на уровне крестца – 9% [13–16].

Цель исследования. Демонстрация клинического случая успешной хирургической коррекции тяжелого нейромышечного кифосколиоза IV степени у пациентки с врожденной аномалией позвоночника и оценка эффективности комбинированного ортопедо-реконструктивного подхода в условиях сопутствующей неврологической патологии на базе НПЦ Спец. МПД.

Описание клинического случая

Пациентка П., 7 лет, находилась на оперативном лечении в НПЦ Спец. МПД с диагнозом «врожденная аномалия развития позвоночника и спинного мозга, нейромышечный кифосколиоз IV ст. на фоне менингомиелорадикулоцеле, нижняя параплегия, пролежень поясничной области». Из анамнеза известно, что диагноз поставлен в родильном доме. В 3-месячном возрасте проведено оперативное вмешательство: иссечение менингомиелорадикулоцеле поясничной области, вентрикулоперитонеальное шунтирование. С четырех лет отмечается резкое прогрессирование кифотической деформации с формированием глубокого пролежня мягких тканей в проекции вершины кифоза. В связи с интенсивным прогрессированием деформации позвоночника появились затруднения при сидении и передвижении в кресле-каталке, участились острые респираторные заболевания в связи с деформацией грудной клетки и снижением показателей функции внешнего дыхания (40% от возрастной нормы). Неоднократные вмешательства по устранению глубокого пролежня поясничной области не имели положительного эффекта (рис. 1).

При поступлении пациентка предъявляла жалобы на наличие грубой кифосколиотической деформации позвоночника, неудобства при передвижении в кресле-каталке, наличие незаживающего пролежня. При проведении рентгенологического исследования выявлена грубая, ригидная кифосколиотическая деформация. Учитывая ригидность и выраженность деформации,



Рис. 1. Внешний вид пациентки при поступлении. Пролежень мягких тканей поясничной области в проекции вершины кифоза

Fig. 1. The patient's appearance upon admission. Bedsore of soft tissues of the lumbar region in the projection of the apex of the kyphosis

принято решение о проведении оперативного вмешательства – резекции позвоночного столба (VCR) (рис. 2).

В ходе операции дорсальным доступом, после иссечения некротизированных мягких тканей в области пролежня, проведено субпериостальное скелетирование паравертебральных мышц. Установлены транспедикулярные винты в позвонках грудного и поясничного отделов, проведена расширенная ламинэктомия на четырех уровнях (Th11–L2), костотрансверзэктомия справа на уровне Th11, дорсальная стабилизация позвоночника, резекция тела Th11 позвонка, ремоделирование позвоночного столба на уровне грудопоясничного перехода.

В условиях созданной коррекции проведена дорсальная фиксация позвоночника, передний спондилодез ауторребром. При монтаже каудального полюса конструкции, при проведении пельвиксфиксации, в правую подвздошную кость провели транспедикулярный винт. Левая подвздошная кость была истончена, что потребовало использования техники изгиба дистального отдела стержня по Dunn McCarthy (рис. 3).

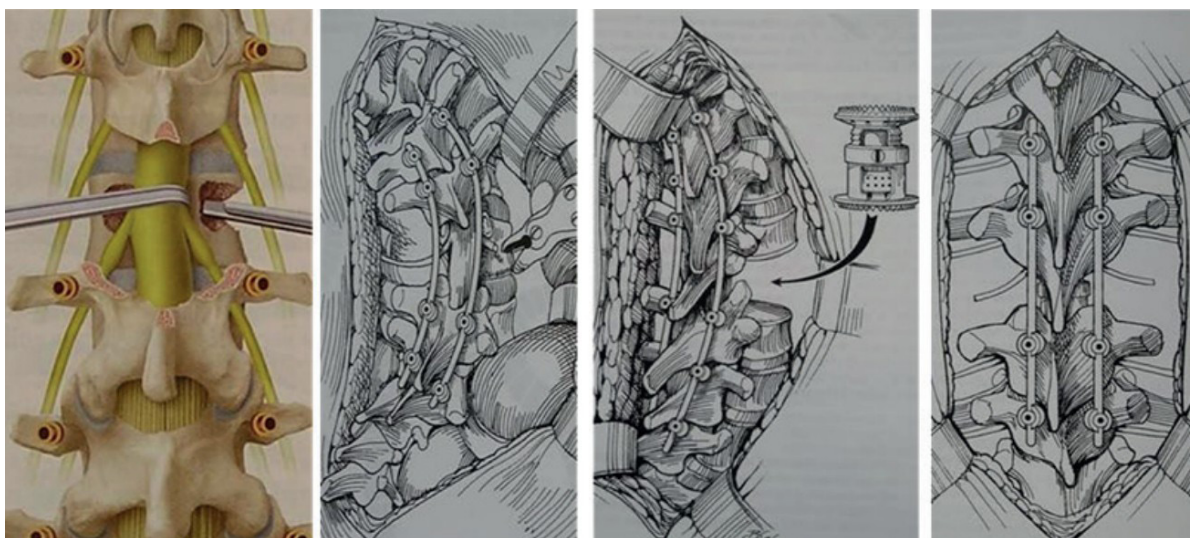


Рис. 2. Схема проведения резекции позвоночного столба (иллюстрации Vaccaro et al. [17])

Fig. 2. Scheme of the spinal column resection (illustrations by Vaccaro et al. [17])

В результате проведенной коррекции кифоза появился запас мягких тканей в области оперативного доступа, что позволило произвести ушивание раны без значительного натяжения в области ранее существовавшего пролежня. Продолжительность операции – 5 часов 50 минут, интраоперационная кровопотеря – 450 мл. Коррекция кифотической деформации составила со 150° до 40° , устранен сагиттальный дисбаланс туловища (рис. 4).

Пациентка активирована в сидячем кресле-каталке на 7-е сутки после вмешательства, отмечена выраженная коррекция кифотической деформации, устранение дисбаланса туловища. Рана зажила первичным натяжением, швы сняты на 14-е сутки. При контрольном осмотре через 3 месяца: ось туловища правильная, послеоперационный рубец – без признаков воспаления, значительно облегчилось передвижение в кресле-каталке и самообслуживание пациентки (рис. 5). По данным рентгенограмм, металлоконструкция стабильна, потери коррекции не отмечено, родители и пациентка довольны результатами лечения.

Заключение. Таким образом, в результате хирургической коррекции нейромышечного сколиоза у пациентки достигнута коррекция деформации позвоночника, остановка прогрессирования сколиоза, уменьшение болевого синдрома,

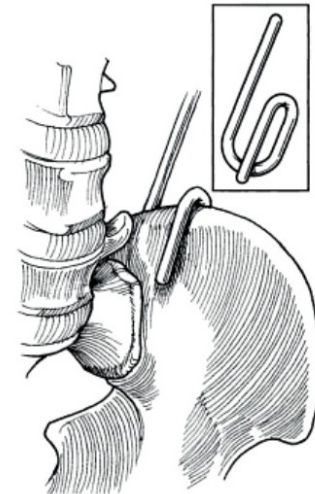


Рис. 3. Фиксация таза по методике Dunn-McCarthy (иллюстрация Sarwark et al. [18])
Fig. 3. Fixation of the pelvis using the Dunn-McCarthy method (illustration by Sarwark et al. [18])

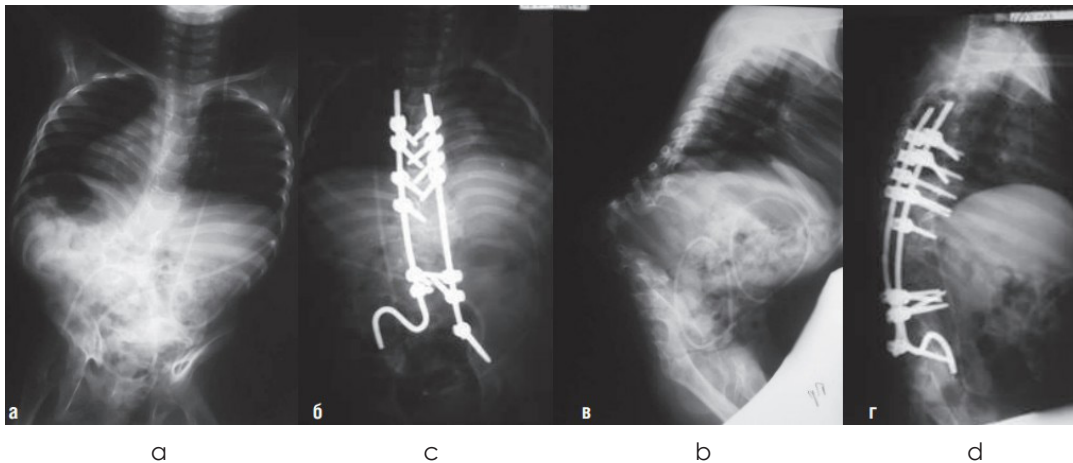


Рис. 4. Рентгенограммы позвоночника до (а, в) и после (б, г) лечения
Fig. 4. X-rays of the spine before (a, c) and after (b, d) treatment

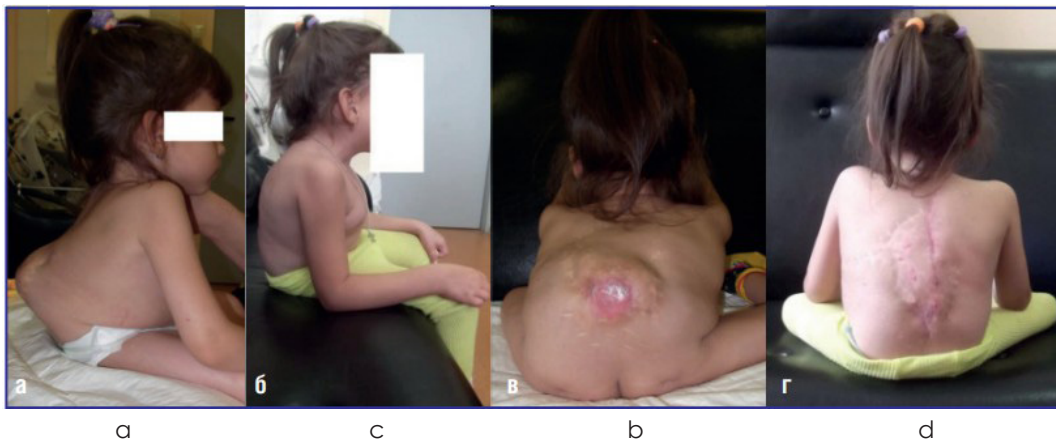


Рис. 5. Внешний вид пациентки до (а, в) и после (б, г) лечения
Fig. 5. The patient's appearance before (a, c) and after (b, d) treatment

восстановление баланса туловища, улучшение самообслуживания. Данное наблюдение подчеркивает необходимость раннего выявления прогрессирующих деформаций у детей с нейромышечной патологией и обосновывает целесообразность хирургического вмешательства до развития необратимых изменений со стороны кардиореспираторной системы. Дальнейшие исследования в этой области должны быть направлены на оптимизацию методов фиксации и разработку алгоритмов для пациентов с коморбидными состояниями.

Литература/References

1. Lonstein J. Neuromuscular spinal deformity. In: Weinstein S. The Pediatric Spine – Principles and Practice. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins, 2001. P. 789–796.
2. Brown J., Zeller J., Swank S. Surgical and functional results of spine fusion in spinal muscular atrophy // Spine. 1988; 14: 763–70.
3. Granata C., Merlini L., Cervellati S. Long term results of spine surgery in Duchenne muscular dystrophy // Neuromuscul Disord. 1996; 6: 61–68.
4. Bonnett C., Brown J., Grow T. Thoracolumbar scoliosis in cerebral palsy // J. Bone Joint Surg. [Am]. 1976; 58: 328–336.
5. Lonstein J., Akbarnia B. 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.
6. Rinsky L. Surgery of spinal deformity in cerebral palsy. Twelve years in the evolution of scoliosis management // Clin Orthop Relat Res. 1990; 253: 100–109.
7. Tsirikos A., Chang W., Dabney K., et al. Comparison of parents' and caregivers' satisfaction after spinal fusion in children with cerebral palsy // J Pediatr Orthop. 2004; 24: 54–58.
8. Milbrandt T., Kunes J., Karol L. Friedreich's ataxia and scoliosis: the experience at two institutions // J Pediatr Orthop. 2008; 28 (2): 234–238.
9. Кушель Ю.В. Роль ламинотомии и ламинопластики в снижении частоты послеоперационных кифосколиозов у детей, оперированных по поводу интрамедуллярных опухолей // Вопросы нейрохирургии. 2007; 4: 20–34.
10. Колесов С.В. Хирургическое лечение тяжелых постламинэктомических деформаций позвоночника // Хирургия позвоночника. 2006; 2: 29–32.
11. Мельников И.И. Ортопедическая коррекция вторичных деформаций позвоночника у детей и подростков: канд. дисс. М., 2011. 124 с.
12. Altiok H., Mekhail A., Vogel L., Herman J., Lubicky J. Issues in surgical treatment of thoraco-lumbar injuries associated with spinal cord injury in children and adolescents // Am. J. Orthop. 2002; 11: 647–651.
13. Banta J. Combined anterior and posterior fusion for spinal deformity in Myelomeningocele // Spine. 1990; 15: 946–952.
14. Geiger F., Farsch D., Carstens C. Complications of scoliosis surgery in children with myelomeningocele // Eur Spine J. 1999; 8: 22–26.
15. Osebold W., Mayfield J., Winter R., Moe J. Surgical treatment of paralytic scoliosis associated with myelomeningocele // J Bone Joint Surg [Am]. 1982; 64: 841–852.
16. Rodgers W., Williams M., Schwend R., Emans J. Spinal deformity in myelodysplasia. Correction with posterior pedicle screw instrumentation // Spine. 1997; 22: 2435–2443.
17. Vaccaro A.R., Albert T. J. et al. Spine Surgery: Tricks of the Trade. Thieme, New York, Stuttgart. 2009; 321 p.
18. Sarwark J, Sarwahi V. New strategies and decision making in the management of neuromuscular scoliosis // Orthop Clin N Am. 2008; 38: 485–495.