



ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТА СО СВЕРХТЯЖЕЛЫМ КИФОСКОЛИОЗОМ НА ФОНЕ НЕЙРОФИБРОМАТОЗА

А.Н. Бакланов¹, И.А. Шавырин²

¹Центр патологии позвоночника и нейрохирургии, Салават

²Научно-практический центр медицинской помощи детям с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы, Москва

Представлен клинический случай одноэтапного хирургического лечения из дорсального доступа пациента со сверхтяжелой кифосколиотической деформацией позвоночника на фоне нейрофиброматоза. В результате проведенной операции восстановлен правильный баланс туловища, улучшена функция внешнего дыхания, купированы неврологический дефицит и болевой синдром.

Ключевые слова: оперативное лечение, сверхтяжелый сколиоз, коррекция и фиксация позвоночника, нейрофиброматоз.

SURGICAL TREATMENT OF A PATIENT
WITH EXTREMELY SEVERE KYPHOSCOLIOSIS
ASSOCIATED WITH NEUROFIBROMATOSIS

A.N. Baklanov, I.A. Shavyrin

The paper presents a case of one stage surgery through posterior approach in a patient with extremely severe kyphoscoliotic deformity associated with neurofibromatosis. The performed surgery resulted in restoration of the proper trunk balance, improved lung function, and reduced neurological deficit and pain.

Key Words: surgical treatment, extremely severe scoliosis, correction and fixation of the spine, neurofibromatosis.

Hir. Pozvonoc. 2013;(2):28–31.

Нейрофиброматоз – заболевание генной природы, обусловленное нарушением синтеза опухолевого ингибитора нейрофибромина [1].

Сколиоз при нейрофиброматозе может быть вторичным на фоне структуральных изменений позвоночника и спинного мозга и идиопатическим – как сопутствующее заболевание [5].

При втором варианте характер оперативных вмешательств по коррекции деформаций позвоночника схож с таковым при диспластическом сколиозе. При первом типе сколиоз намного сложнее поддается оперативному лечению. Он характеризуется грубой грудной кифосколиотической деформацией с позвонками, имеющими следующие особенности: значительную торсию, расширенные отверстия спинно-мозговых нервов, вытягивание поперечных отростков, синостозы ребер [6]. Дислокация спинного мозга и параплегии могут развиваться,

несмотря на обычный размер позвоночного канала. Некоторые деформации, сходные с диспластическими, со временем приобретают вышеуказанные свойства [8].

В запущенных клинических случаях отмечаются неуклонное прогрессирование деформации и формирование парадоксального кифоза, при котором происходит латеральный коллапс позвоночника [3, 4].

В обязательный комплекс обследования пациентов с нейрофиброматозом входит МРТ-исследование спинного и головного мозга, которое необходимо для выявления мягкотканых образований. Нейрофибромы могут локализоваться интраканально, в паравертебральных тканях [7].

Наличие грубейшей деформации грудной клетки, приводящей к резкому снижению вентиляционной функции легких, выраженной дислокации органов грудной полости, позволяет рассматривать показания к хирургиче-

ческому лечению пациентов со сверхтяжелыми кифосколиозами как жизненные [2].

Пациент К., 15 лет, с нейрофиброматозом, грудным правосторонним кифосколиозом IV ст., килевидной деформацией грудной клетки (рис. 1). Впервые деформация отмечена в 9-летнем возрасте. Наибольшее прогрессирование наблюдалось в период интенсивного роста, с 12 до 14 лет.

Реберно-позвоночный островершинный горб достиг гигантских размеров, в проекции вершины деформации на коже спины образовался длительно незаживающий пролежень (рис. 2).

У пациента появились жалобы на одышку при ходьбе, нарушение походки, обусловленное дисбалансом туловища и периодической слабостью мышц нижних конечностей. При осмотре: линия отвеса, опущенная от мочки уха, проходит на 9 см

кпереди от проекции большого вертела (рис. 1).

На переднезадней спондилограмме и КТ горизонтальное расположение краниального и каудального колен деформации позволяет увидеть просвет позвоночного канала грудных позвонков; позвонки на вершине деформации выглядят, как на боковой проекции, а на боковой спондилограмме, наоборот, как на прямой (рис. 3). На спондилограммах: угол кифоза достигает 170° , отмечен симптом провисания краниального колена сколиотической дуги [2].

По данным МРТ-исследования центральной нервной системы, объемных образований (нейрофибром) не выявлено. Функциональное тестирование определило снижение жизненной емкости легких на 55 % от нормы (норма – 2,71 л, у пациента – 1,22 л).

С учетом значительного снижения легочной функции, сомнительного предполагаемого эффекта от мобилизующей дискэктомии из-за выраженности деформации (по данным КТ, вершина деформации представляла собой единый конгломерат, со слабой визуализацией межпозвонковых дисков) оперативное лечение решено проводить в один этап из дорсального доступа. Цель вмешательства: устранение сагиттального дисбаланса, увеличение объема грудной клетки.

После скелетирования паравертебральной мускулатуры в ране определяется грубая ригидная деформация позвоночника с выраженной кифотизацией и ротацией позвонков (рис. 4).

Зона имплантации металлоконструкции полностью освобождена от мягких тканей. Произведена установка транспедикулярных винтов в точках Roy-Camille под контролем ЭОП в тела позвонков C_6 – Th_2 , L_1 – L_4 . Затем – задняя мобилизующая остеотомия по Smith-Peterson Th_1 – Th_{12} , контурирование стержней французским изгибатель в соответствии с деформацией позвоночника во фронтальной плоскости. Установка первого и второго стержней на дуге C_6 – L_4 , неполное завинчивание гаек. Выполнены неполный деротацион-

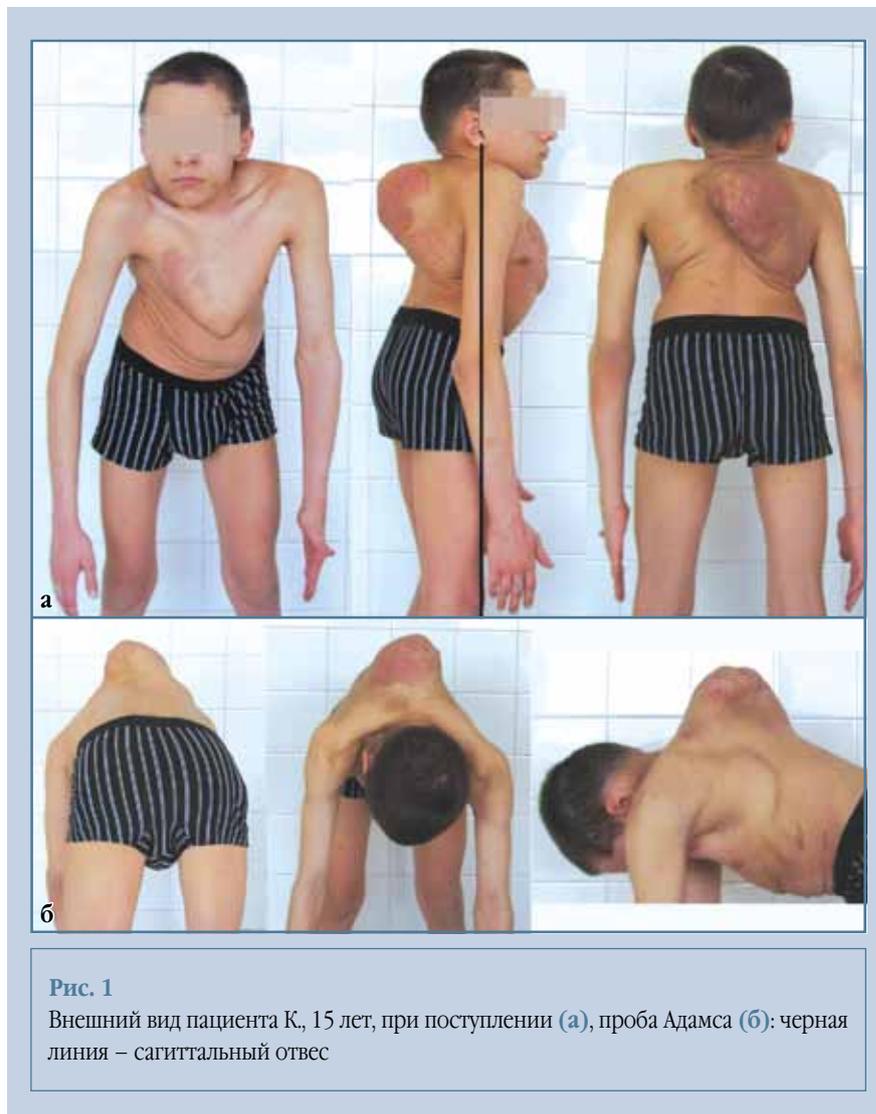


Рис. 1

Внешний вид пациента К, 15 лет, при поступлении (а), проба Адамса (б): черная линия – сагиттальный отвес

ный маневр и выведение дуги в сагиттальную плоскость, поэтапная медленная ротация стержней, окончательная фиксация гайками, дистракционно-компрессионные маневры на позвонках зоны спондилодеза (рис. 5).

Тест пробуждения пациента: активные движения в ногах сохранены. Установка двух поперечных пластин между стержнями, задний спондилодез. Послойное ушивание раны, иссечение пролежня, асептическая повязка.

Продолжительность операции 5 ч 30 мин, интраоперационная кровопотеря 700 мл. Послеоперационный период протекал без осложнений, швы сняты на 14-е сут.

По данным рентгенографии, после операции коррекция кифотической



Рис. 2

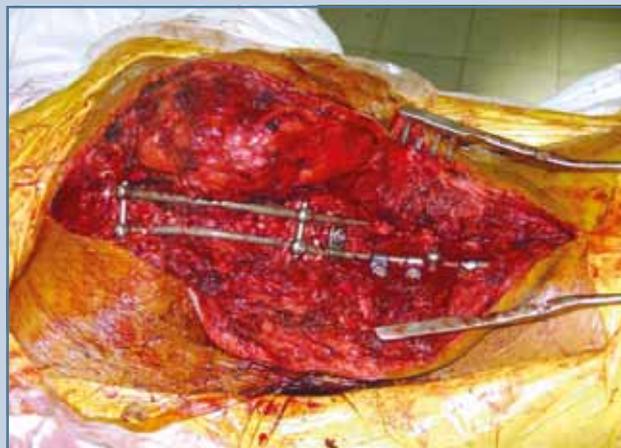
Длительно незаживающий пролежень кожи спины пациента К, 15 лет

**Рис. 3**

Рентгенограммы (а) и КТ (б) позвоночника пациента К, 15 лет, до операции: рентгенологический симптом провисания (обозначен красными кривыми) – краниальное колено кифосколиотической дуги как бы провисает, располагаясь ниже горизонтальной линии; синими окружностями обозначен просвет позвоночного канала

**Рис. 4**

Фото операционной раны пациента К, 15 лет (вид сбоку)

**Рис. 5**

Внешний вид металлоконструкции в ране после коррекции у пациента К, 15 лет

деформации составила 30 % (с 170 до 115°), отмечено расправление грудной клетки (рис. 6).

Рост пациента до операции 146 см, после операции – 155 см, отмечено улучшение сагиттального баланса. Линия отвеса, опущенная от мочки уха, проходит на 3 см впереди от проекции большого вертела (перед операцией на 9 см; рис. 7). Внешняя

иммобилизация груднопоясничного отдела позвоночника, несмотря на протяженную зону спондилодеза, не проводилась по причине надежной, жесткой фиксации шурупной металлоконструкцией. Для стабилизации шейно-грудного перехода пациенту было рекомендовано ношение Филладельфийского головодержателя в течение 2 мес. после операции.

Через 3 мес. после вмешательства, по данным рентгенографии, металлоконструкция стабильна, при контрольной спирографии жизненная емкость легких увеличилась на 35 %, купировались явления онемения и слабости в ногах при ходьбе.



Рис. 6
Рентгенограммы позвоночника пациента К., 15 лет, после операции



Рис. 7
Внешний вид пациента К., 15 лет, после лечения: черная линия – сагиттальный отвес

Литература

1. Козлова С.И., Демикова Н.С. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. СПб., 2007.
2. Михайловский М.В., Лебедева М.Н., Садовая Т.Н. и др. Ближайшие и отдаленные результаты хирургического лечения пациентов со сверхтяжелыми формами идиопатического сколиоза // Хирургия позвоночника. 2009. № 2. С. 38–47.
3. Хирургия идиопатического сколиоза: ближайшие и отдаленные результаты / Под ред. М.В. Михайловского. Новосибирск, 2007.
4. Cotrel Y, Dubouset J. CD Instrumentation in Spine Surgery. Principles, Technicals, Mistakes and Traps. Montpellier, 1992.
5. Crawford AH, Schorry EK. Neurofibromatosis in children: the role of the orthopaedist. J Am Acad Orthop Surg. 1999;7:217–230.
6. Parsini P, Di Silvestre M, Gregg T, et al. Surgical correction of dystrophic spinal curves in neurofibromatosis. A review of 56 patients. Spine. 1999;24:2247–2253.
7. Tsirikos AI, Ramachandran M, Lee J, et al. Assessment of vertebral scalloping in neurofibromatosis type 1 with plain radiography and MRI. Clin Radiol. 2004;59:1009–1017.

8. Winter RB, Moe JH, Bradford DH, et al. Spine deformity in neurofibromatosis. A review of one hundred and two patients. J Bone Joint Surg Am. 1979;61:677–694.

References

1. Kozlova SI, Demikova NS. [Hereditary Syndromes and Medical Genetic Counseling]. St. Petersburg, 2007. In Russian.
2. Mikhailovsky MV, Lebedeva MN, Sadovaya TN, et al. [Immediate and long-term outcomes of surgical treatment of patients with super severe idiopathic scoliosis]. Hir Pozvonoc. 2009;(2):38–47. In Russian.
3. Mikhailovsky MV, ed. [Surgery for Idiopathic Scoliosis: Immediate and Long-term Results]. Novosibirsk, 2007. In Russian.
4. Cotrel Y, Dubouset J. CD Instrumentation in Spine Surgery. Principles, Technicals, Mistakes and Traps. Montpellier, 1992.
5. Crawford AH, Schorry EK. Neurofibromatosis in children: the role of the orthopaedist. J Am Acad Orthop Surg. 1999;7:217–230.

6. Parsini P, Di Silvestre M, Gregg T, et al. Surgical correction of dystrophic spinal curves in neurofibromatosis. A review of 56 patients. Spine. 1999;24:2247–2253.
7. Tsirikos AI, Ramachandran M, Lee J, et al. Assessment of vertebral scalloping in neurofibromatosis type 1 with plain radiography and MRI. Clin Radiol. 2004;59:1009–1017.
8. Winter RB, Moe JH, Bradford DH, et al. Spine deformity in neurofibromatosis. A review of one hundred and two patients. J Bone Joint Surg Am. 1979;61:677–694.

Адрес для переписки:

Шавырин Илья Александрович
119620, Москва, ул. Авиаторов, 38,
НПЦ медицинской помощи детям с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы,
shailya@yandex.ru

Статья поступила в редакцию 09.11.2012

А.Н. Бакланов, канд. мед. наук, Центр патологии позвоночника и нейрохирургии, Салават; И.А. Шавырин, канд. мед. наук, ст. науч. сотрудник, Научно-практический центр медицинской помощи детям с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы, Москва.
A.N. Baklanov, MD, PhD, Center for Spine Pathology and Neurosurgery, Salavat; I.A. Shavyrin, MD, PhD, Scientific and Practical Centre for Medical Care to Children with Craniofacial Abnormalities and Congenital Nervous System Disorders, Moscow.