

## О Г Л А В Л Е Н И Е

Введение .....	6
Глава I. Происхождение и частота аномалий развития позвоночника .....	9
Глава II. Классификация аномалий развития позвоночника .....	15
Глава III. Сопутствующие пороки развития других органов и систем при аномалиях позвоночника .....	31
Глава IV. Общие методы обследования детей с аномалиями позвоночника .....	51
Ортопедическое обследование .....	53
Исследование дыхательной и сердечно-сосудистой систем .....	60
Исследование нервной системы .....	64
Глава V. Специальные методы обследования детей с аномалиями позвоночника .....	71
Рентгенологические методы .....	71
Обзорная рентгенография .....	76
Миелография .....	83
Эпидурография .....	90
Веноспондилография .....	106
Компьютерная томография (Баженов Е. А., Ульрих Э. В.) .....	112
Ультразвуковое исследование (Мушкин А. Ю., Млодик М. Г.) .....	121
Глава VI. Особенности клинической картины вертебральных аномалий и течения врожденных деформаций позвоночника .....	133
Нарушения формирования позвонков .....	133
Нарушения слияния позвонков .....	154
Нарушения сегментации позвонков .....	156
Нарушения формирования позвоночного канала .....	164
Диастематомия .....	165
Дермальный синус и объемные образования эмбрионального происхождения .....	180
Спинномозговые грыжи .....	186

Глава VII. Определение врачебной тактики при пороках развития позвоночника .....	192
Глава VIII. Консервативные методы лечения врожденных пороков развития и деформаций позвоночника .....	205
Глава IX. Хирургическое лечение деформаций позвоночника при нарушениях формирования позвонков .....	215
Лечебно-профилактические операции (Баиров Г. А., Ульрих Э. В.) .....	217
Резекция боковых полупозвонков .....	217
Экстирпация боковых и заднебоковых полупозвонков .....	226
Корректирующие операции .....	234
Корректирующие операции у детей младшего возраста .....	236
Корректирующие операции у детей в возрасте старше 4—5 лет .....	253
Стабилизирующие операции .....	264
Глава X. Хирургическое лечение деформаций позвоночника при нарушениях слияния позвонков (Баиров Г. А., Ульрих Э. В.) .....	272
Глава XI. Хирургическое лечение деформаций позвоночника при нарушениях сегментации позвонков .....	275
Лечебно-профилактические операции .....	278
Корректирующие операции .....	290
Глава XII. Хирургическое лечение нарушений формирования позвоночного канала .....	299
Хирургическое лечение диастематомии (Никифоров Б. М., Ульрих Э. В.) .....	299
Хирургическое лечение дермального синуса и объемных образований эмбрионального происхождения .....	309
Хирургическое лечение спинномозговых грыж .....	313
Список литературы .....	322

## ОПРЕДЕЛЕНИЕ ВРАЧЕБНОЙ ТАКТИКИ ПРИ ПОРОКАХ РАЗВИТИЯ ПОЗВОНОЧНИКА

Всякий раз, встречаясь с ребенком, имеющим врожденную аномалию развития позвоночника, врач должен прежде всего представить возможные варианты течения заболевания и затем четко определить свои действия. Эта четкость необходима даже по отношению к тем больным, где прогнозирование проблематично или по объективным причинам не может быть достоверно. В этих случаях врач должен проводить диспансерное наблюдение с осмотрами через каждые 0,5 года и, наблюдая за динамикой, выбирать каждый раз оптимальную лечебную тактику до следующего осмотра.

Неоправданно длительное пассивное наблюдение порой приводит к тому, что вопрос о хирургическом лечении больного ставится перед специалистами уже при таких качественных и количественных изменениях позвоночника, которые не позволяют получить существенной положительной динамики, несмотря на возможность применения самых современных методов оперативной коррекции.

Больной А, 15,5 лет, длительное время находился под наблюдением ортопедов в связи с наличием переходного шейного позвонка и левостороннего XI грудного полупозвонка. Величина сколиотической дуги в возрасте 10 лет не превышала 23°. Деформация не прогрессировала (рис. 52, а). Ребенок по рекомендациям врачей занимался лечебной физкультурой, спал на жесткой постели. Увеличение деформации началось в 14 лет и к моменту обращения в нашу клинику достигло 56°. Больной был направлен в лечебное учреждение для взрослых, где продолжал получать консервативное лечение. При повторном осмотре в возрасте 25 лет обнаружена деформация с углом во фронтальной плоскости 80° (рис. 52, б).

Можно высказать предположение, что дела больного были бы не столь безнадежны, если бы он был доставлен

в клинику в возрасте 10 лет. Уже тогда могли быть поставлены показания к хирургической стабилизации позвоночника на основании выявления ведущего порока, определяющего течение заболевания, использования элементарных методов прогнозирования с учетом исходного уровня деформации в младенческом возрасте.

В подавляющем большинстве случаев при первой встрече с больным уже можно составить план врачебных мероприятий. Его вырабатывают на основании выделения аномалии развития позвоночника, определяющей течение заболевания («ведущий порок»), учета исходного угла деформации и возраста больного, определения признаков врожденного и приобретенного неврологического дефицита, выявления качественных и количественных признаков прогрессирования деформации позвоночника. Сопоставляя эти данные, врач может достаточно точно предугадать характер дальнейшего развития осевого скелета и представить темпы прогрессирования деформации позвоночника.

**Ведущий порок.** По нашим данным только 12,2% больных имеют единичные вертебральные пороки. Большинство же пациентов являются носителями множественных аномалий позвоночника, имея в среднем от 4 до 6 порочно развитых позвонков, причем виды и варианты аномалий могут быть представлены самыми разнообразными комбинациями. В этих сочетаниях на долю «нейтральных» пороков приходится 42,6%, «сколиозогенных» — 52,6%, «кифозогенных» — 4,8%.

Опыт показывает, что при любой комбинации аномалий можно выделить «ведущий порок», ответственный за развитие той или иной деформации позвоночника и его прогрессирование. Поэтому было бы неправильно рассматривать больных с комбинированными пороками развития позвоночника как отдельную группу. Ее обследование затруднило бы дифференцированный подход к лечению, которое прежде всего должно быть направлено на устранение пагубного влияния на рост и формирование позвоночника ведущей аномалии.

При сколиотической и кифотической деформации позвоночника наиболее часто ведущая аномалия представлена различными вариантами нарушения формирования позвонков (57%). У 28,5% больных с комбинированными вертебральными пороками причиной образования деформации являются нарушения сегментации, у 9% — нарушения слияния. Остальные пороки, явля-

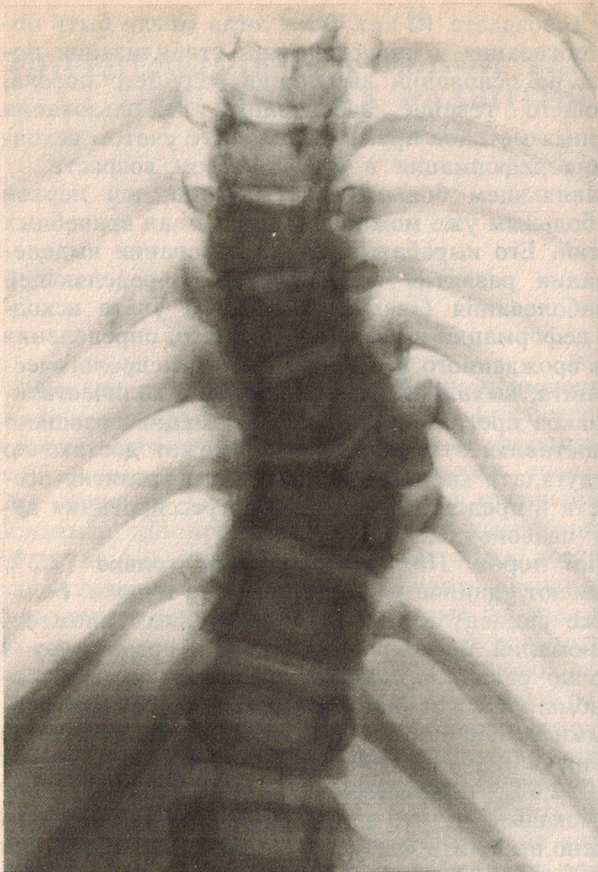


Рис. 52а

Рис. 52. Динамика сколиотической деформации у больного с XI грудным полупозвонком. Рентгенограммы в возрасте 10 лет (а) и 25 лет (б).

ясь ведущими, становятся причиной деформации менее чем у 5% больных.

Наиболее тяжелые сколиотические деформации возникают, если ведущим пороком являлось нарушение сегментации, а кифотические — при нарушениях слияния и формирования.

Выделение ведущей аномалии не всегда просто при наличии множественных пороков, каждый из которых в отдельности может служить причиной деформации позвоночника и ее прогрессирования. Кли-

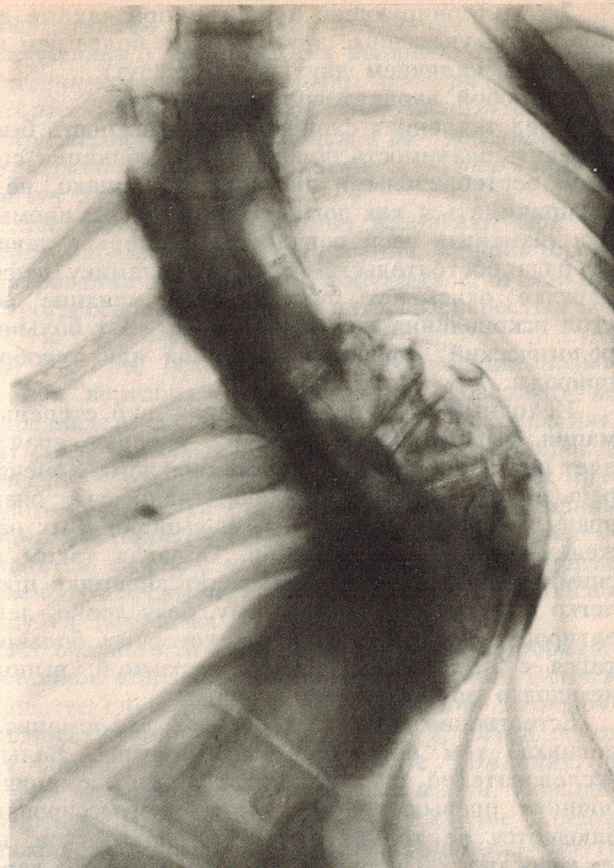


Рис. 52б

нический опыт позволяет нам предложить список «иерархии» пороков, значимость которых в генезе деформации позвоночника и ее прогрессировании убывает по мере возрастания порядкового номера:

1. Нарушения сегментации с блокированием «через сегмент».
2. Кифозогенные нарушения формирования.
3. Любой вариант асимметричного блокирования более 3 сегментов.
4. Кифозогенные нарушения слияния.
5. Одностороннее расположение двух и более полупозвонков.
6. Одностороннее расположение асимметричных форм нарушений слияния.

7. Альтернирующие пороки с признаками асимметрии роста, удаленные друг от друга более чем на 3 сегмента (с наличием двух ведущих дуг).

8. Любой вариант спондилолистеза.

Представленная схема дает возможность быстро оценить значимость порока при комбинации его с другими вертебральными аномалиями, однако, не должно восприниматься как догма. Некоторые из аномалий могут «изменить свой порядковый номер» в зависимости от ряда обстоятельств. Так, на динамику деформации нередко оказывает существенное влияние исходный угол искривления позвоночника, возраст больного, неврологический дефицит врожденной или приобретенной природы.

Исходный угол искривления — это степень деформации, выраженная в градусах, которую врач определяет при первом визите к нему больного. Конечно, здесь речь не идет о пациентах, обратившихся к очередному врачу с серией рентгенограмм, выполненных на протяжении длительного времени. Обладая таким набором снимков, врач, естественно, видит динамику процесса и легко определяет прогноз. Ему, безусловно, легче ориентироваться, чем доктору, к которому больной обратился с единственной рентгенограммой, выполненной незадолго до посещения врача.

Естественно, что чем больше деформация позвоночника, тем более серьезен прогноз. Большинство исследователей считает, что если деформация позвоночника превышает  $50^\circ$ , то ее прогрессирование наблюдается не только у детей и подростков, но даже у взрослых. Такая динамика процесса характерна для деформации любой этиологии (Winter R. и др., 1977; Moe J. H. et al., 1978; Terver S. et al., 1980; Weinstein S. L., Ponsetti J. V., 1983).

Среди обратившихся к нам больных с пороками развития позвоночника деформация отсутствовала лишь у 7%. Величина искривления во фронтальной плоскости превышала  $30^\circ$  более, чем у 40% детей, а такая же деформация в сагиттальной плоскости встречалась у 59% больных. Если учесть, что среди пациентов, поступивших в возрасте до одного года жизни деформация III—IV степени была в 30,5% случаев, а в возрасте от 1 года до 3 лет — в 53,0%, то только на основании накопленного мирового опыта по динамике «значительных» деформаций следует сделать вы-

вод о последующем неизбежном увеличении искривления позвоночника у большинства больных. В отношении врожденных сколиозов важно подчеркнуть, что даже прогрессирование со средней скоростью от 1 до 2° в год при первичной деформации в  $20—30^\circ$  приводит к концу периода окончания роста к деформации в пределах от  $35$  до  $60^\circ$ .

Наиболее тяжелые деформации возникают при кифозогенных нарушениях формирования и одностороннем блокировании позвонков. У больных с этими пороками прогрессирование может идти со скоростью более  $6—8^\circ$  в год (рис. 53).

Таким образом, исходный угол деформации позвоночника при вертебральных аномалиях позволяет не только предвидеть дальнейшую динамику искривления, но и задуматься о правомочности общепринятых сроков хирургической коррекции, предпринимавшейся, как правило, у детей старше 10—12 лет. В этом аспекте одним из ведущих факторов, определяющих врачебную тактику, становится возраст, в котором у ребенка впервые была замечена деформация или в котором он обратился в клинику за помощью.

Возраст больного. В нашу клинику больные обращались в основном в возрасте до 3 лет (см. рис. 2). Причем в большинстве случаев выявление аномалии позвоночника предшествовало обращению: у 9,6% детей порок развития диагностирован сразу после рождения, у 33,7% — на протяжении первого года жизни. Обращение больного на специализированное учреждение нередко было связано уже с нарастанием деформации — почти половина родителей (46%) указывали на прогрессирование искривления позвоночника, что и заставляло бить тревогу. Более чем у трети больных обращение в клинику последовало вскоре после выявления порока развития позвоночника и в этих случаях, естественно, нельзя было получить анамнестические данные о динамике развития деформации осевого скелета. У 18% больных при наблюдении на протяжении ряда лет нарастания деформации не отмечалось. Направление их в клинику было обусловлено необходимостью лечения сопутствующих пороков развития или проведения углубленного клинического обследования.

Деформации при сколиозогенных и кифозогенных вертебральных пороках имеют различные закономерности прогрессирования (см. стр. 153).



Рис. 53

Рис. 53. Бурное прогрессирование деформации ( $15^\circ$  в год) при врожденных нарушениях сегментации и диастематомии (на уровне ТхII). Рентгенограммы больной в возрасте 1,5 (а) и 3,5 (б) лет.

Существенной разницы в зависимости от пола больных в сроках и темпах прогрессирования как сколиотической так и кифотической деформации мы не отметили, однако девочек с аномалиями позвоночника было несколько больше (55,2%), чем мальчиков.

Большое количество детей, у которых в раннем возрасте деформация была в пределах  $20-30^\circ$ , а через несколько лет достигла  $40-50^\circ$  и более, заставляет с уверенностью говорить о нецелесообразности в бо-



Рис. 53б

лечении случаев затраты сил и времени на практически безрезультатное консервативное лечение. В последние 2 десятилетия в мире накоплен небольшой, но положительный опыт хирургического лечения детей младшего возраста с прогностически неблагоприятными позвоночными пороками [Dubousset G., 1974; Bergoin M. et al., 1977; Winter R. B., 1978—1988]. Учитывая частое фатальное нарастание деформации на фоне консервативной терапии, чрезвычайно актуальным становится изучение и развитие принципов раннего хирургического лечения врожденных пороков и деформаций позвоночника.

Неврологические симптомы, сопровождающие аномалии развития позвонков и врожденные деформации,