

Глава 1

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ПОЗВОНОЧНИКА

1.1. Количественные аномалии развития позвоночника

Количественные аномалии развития позвоночника представляют собой изменение числа относительно нормальных и не имеющих костных связей с выше- или нижележащими костными структурами позвонков в шейном и пояснично-крестцовом его отделах.

Окципитализация I шейного позвонка заключается в одно- или двухстороннем слиянии его латеральных масс с мыщелками затылочной кости. Клинически, как правило, проявляется в виде кривошеи. Иногда может сопровождаться недостаточностью кровотока в вертебробазиллярном бассейне и нарушениями ликвороциркуляции, проявляющимися астеническим состоянием, головокружением, головными болями, ликвородинамическими кризами (синдром Ольеника). По результатам лучевых исследований (рентгенография, КТ) выявляют одно- или двухстороннее слияние боковых масс атланта с затылочной костью, уплощение и ротацию атланта, наличие других аномалий развития шейного отдела позвоночника (шейные ребра). Показано оперативное лечение — устранение контрактуры мышц шеи; при синдроме Ольеника — мобилизация атланта путем рассечения его сращения с затылочной костью.

Сакрализация и люмбализация — это количественные аномалии развития позвоночника, локализующиеся в области пояснично-крестцового перехода. При сакрализации V поясничный позвонок приобретает форму I крестцового позвонка и сраста-

ется с ним посредством синостоза, затрагивающего их тела и поперечные отростки. При люмбализации имеет место обратная ситуация: I крестцовый позвонок не имеет костного сращения со II крестцовым позвонком; при этом он частично видоизменяется и в значительной степени походит на V поясничный, однако все же отличается от него увеличенными поперечными отростками. Такой видоизмененный позвонок, формирующийся в любой из этих ситуаций, получил название переходного пояснично-крестцового позвонка. Его отличительным морфологическим признаком является наличие увеличенных, по сравнению с нормальным V поясничным позвонком, одного (асимметричный позвонок) или обоих (симметричный позвонок) поперечных отростков. Эта особенность строения определяет вариант его соединения с нижележащим позвонком. Так, в случае сакрализации симметричный переходный пояснично-крестцовый позвонок (видоизмененный L_V) образует двухсторонний синостоз с крестцом, срастаясь с ним обоими поперечными отростками (полная сакрализация), в то время как асимметричный — только одним (частичная сакрализация). При люмбализации между остистыми отростками переходного пояснично-крестцового позвонка (видоизмененного S_I) и II крестцовым позвонком образуются подвижные сочленения — двухсторонние для симметричного и односторонние для асимметричного варианта аномалии.

Количественные аномалии развития пояснично-крестцового отдела позвоночника длительное время остаются бессимптомными. Иногда они оказываются случайной рентгенологической находкой, но чаще всего впервые проявляются болью в пояснице в возрасте 25–30 лет. Болевой синдром обусловлен развитием дегенеративно-дистрофических изменений в смежных по отношению к переходному позвонку межпозвонковых соединениях. Причем в случае сакрализации он возникает значительно реже и впервые проявляется в более старшем возрасте, поскольку эти изменения происходят только на одном уровне ($L_{IV}-L_V$), в то время как при люмбализации — на обоих уровнях (L_V-S_I и S_I-S_{II}); при этом в первую очередь и в значительно большей степени страдает аномальное дистальное межпозвонковое соединение, особенно в случае асимметричного строения переходного позвонка (рис. 1).

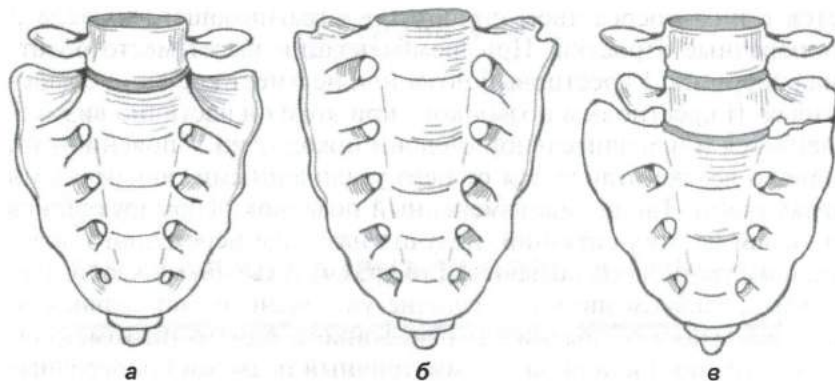


Рис. 1. Количественные аномалии развития пояснично-крестцового отдела позвоночника:

а — норма; б — сакрализация (симметричный переходный пояснично-крестцовый позвонок); в — люмбализация (асимметричный переходный пояснично-крестцовый позвонок)

При объективном обследовании пациента определяется болезненность при пальпации в области пояснично-крестцового перехода и ограничение движений в пораженном отделе позвоночника. Кроме того, при любой из форм аномалии наличие асимметричного переходного пояснично-крестцового позвонка может способствовать формированию сколиотической деформации позвоночного столба, также нередко сопровождающейся болевым синдромом. Наличие и характер аномалии верифицируют рентгенографически.

Больным с клинически выраженными аномалиями показано консервативное лечение, по своим основным принципам не отличающееся от терапии остеохондроза поясничного отдела позвоночника. При некупируемом болевом синдроме на фоне значительных дегенеративно-дистрофических изменений выполняют спондилодез переходного I крестцового позвонка с крестцом.

1.2. Аномалии развития тел позвонков

Объединяющей характеристикой многообразных аномалий развития тел позвонков являются грубые изменения их формы или их сращения врожденного генеза, в той или иной степени нару-

шающие анатомию и функцию позвоночного столба. Клинически данная патология проявляется, как правило, в раннем детском возрасте и включает в себя несколько наиболее типичных морфологических вариантов.

Клиновидные позвонки (или полупозвонки) формируются вследствие недоразвития переднего, заднего или одного из боковых их отделов. Они имеют форму клина, острым своим концом направленного вперед, назад или вбок, в зависимости от чего подразделяются на передние, задние и боковые, причем последние обычно имеют половину дуги с остистым и одним поперечным отростком, а если боковой полупозвонок расположен в грудном отделе, он имеет добавочное ребро. Такие аномальные позвонки чаще всего встречаются в нижней части грудного и верхней части поясничного отдела позвоночника, их шейная локализация имеет место крайне редко. Количество клиновидных позвонков может варьировать от одного до нескольких, причем в случае зеркального расположения двух позвонков на разных уровнях позвоночного столба они называются альтернирующими. Если тело одного позвонка состоит из двух клиновидных полупозвонков, вершинами обращенными друг к другу, речь идет о так называемой «бабочковидной» аномалии развития. Клиновидная деформация позвонков в отдельных случаях может сочетаться с патологией развития спинного мозга.

Деформации тел позвонков на фоне относительно интактного заднего опорного комплекса позвоночного столба включают в себя платиспондилию (увеличение поперечного размера тела позвонка), брахиспондилию (уменьшение высоты тела позвонка), а также так называемые «рыбьи позвонки», при которых обе замыкательные пластинки вогнуты по направлению друг к другу.

Общими клиническими проявлениями различных аномалий развития тел позвонков являются деформации позвоночного столба (кифотические или сколиотические), дегенеративно-дистрофические изменения, развивающиеся вследствие грубых нарушений его биомеханики, а также болевой синдром. Кроме того, при наличии сопутствующей патологии спинного мозга имеют место соответствующие неврологические расстройства.

Инструментальная диагностика включает обзорную спондилографию, компьютерную, а также магнитно-резонансную томографию для оценки состояния мягкотканых структур позвоночного столба и верификации возможных аномалий развития спинного мозга.

Объем и содержание оказываемой таким пациентам медицинской помощи определяются не столько характером аномалии позвонков, сколько степенью анатомических и функциональных нарушений позвоночника, обусловленных ее наличием. При этом, помимо использования широкого спектра методов консервативного и хирургического лечения, необходимо динамическое врачебное наблюдение в процессе роста ребенка.

Блокирование (конкресценция) позвонков заключается в формировании синостозов между ними вследствие нарушения сегментации позвоночного столба в процессе внутриутробного развития. Оно бывает неполным (слияние тел позвонков) и полным (слияние их передних и задних отделов). Локализация такого аномального сращения может быть различной. Так, например, на уровне шейного отдела эта патология получила название синдрома Клиппеля–Фейля, представляющего собой достаточно редкую наследственную аномалию развития, передающуюся по аутосомно-доминантному типу. При этом у новорожденного ребенка имеется короткая шея, состоящая вместо 7 из 4–5 спаянных между собой позвонков. Выделяют два типа этого заболевания. Первый тип характеризуется сращением атланта (C_I) и осевого позвонка (C_{II}) между собой; иногда в зону костного блока включаются и нижележащие шейные позвонки. При втором типе дополнительно происходит полное синостозирование атланта с затылочной костью.

Клиническая картина синдрома Клиппеля–Фейля состоит из триады: деформация и укорочение шеи с кожными складками в виде парусов (*pterygium colli*), низкая граница волос и ограничение подвижности головы. Это состояние нередко сочетается с аномалиями развития конечностей, одной из лопаток — высоким ее расположением (деформация Шпренгеля), вдавлением основания черепа (*impressio basilaris*), скрытым незаращением дужек позвонков (*spina bifida posterior occulta*), наличием полупозвонков и сколиотической деформацией любого отдела

позвоночника, а также аномалиями развития внутренних органов и нервной системы, представляющими гораздо большую опасность для жизни пациента, чем собственно патология позвоночника.

Лечение следует начинать как можно раньше. В раннем детском возрасте назначают лечебную физкультуру, массаж, ношение мягкого шейного воротника. Затем в процессе роста ребенка для устранения кривошеи выполняют миотомию грудинно-ключично-сосцевидных мышц, для уменьшения шейных складок — рассечение трапециевидных мышц.

1.3. Спинальная дизрафия

Термин «спинальная дизрафия» объединяет группу пороков развития, обусловленных внутриутробными нарушениями закрытия срединного шва (от греч. *rhaphe* — шов) и проявляющихся в виде отсутствия слияния парных закладок кожи, мускулатуры, тел и дуг позвонков, спинного мозга по средней линии тела. В зависимости от наличия и сочетания этих элементов выделяют несколько ее вариантов: изолированное расщепление позвоночника (незаращение дуг и расщепление тел позвонков); расщепление позвоночника, сочетающееся со спинномозговой грыжей; расщепление позвоночника и незаращение позвоночного канала, сочетающиеся с дефектом кожного покрова, мозговых оболочек и обнажением спинного мозга — рахизис.

Скрытое незаращение дуги одного или нескольких позвонков (*spina bifida posterior occulta*) является наиболее часто встречающейся формой спинальной дизрафии. Патология локализуется чаще всего в пояснично-крестцовом отделе позвоночника. При этом на месте остистого отростка имеется дефект дуги позвонка, в то время как спинной мозг, его оболочки, а также паравертебральные мягкие ткани не изменены. Эта аномалия нередко бессимптомна; в некоторых случаях возникает боль в спине. Иногда концы незаращенной дуги позвонка располагаются друг над другом во фронтальной плоскости (косое незаращение — *spina bifida posterior occulta obliqua*), что почти всегда сопровождается локальным болевым синдромом. В других случаях увеличенный за счет своего слияния с остистым отростком I крестцового позвонка остистый отросток V поясничного позвонка при

отклонении туловища пациента кзади входит в имеющийся дефект его дуги (рассекающее крестцовое незаращение — *spina bifida posterior occulta sacralis dissecans*) и сдавливает оболочки спинного мозга и корешки конского хвоста. Это вызывает локальный и корешковый болевой синдром, а также, вследствие хронической травматизации, способствует развитию локального рубцово-спаечного процесса. Сложное незаращение дуг позвонков (*spina bifida posterior complicata*) сопровождается опухолевидными разрастаниями фиброзной или жировой ткани, располагающейся под кожей, заполняющей дефекты дуг позвонков и срастающейся со спинным мозгом, его корешками и оболочками. Расщепление тел позвонков (*spina bifida anterior*) встречается значительно реже и, как правило, оказывается случайной рентгенологической находкой.

Клинические проявления изолированного расщепления позвоночника скудны. Основной жалобой пациентов является локальная боль, усиливающаяся при движениях и в положении переразгибания позвоночника, значительно реже — проявления корешкового синдрома по типу пояснично-крестцового радикулита. Движения в позвоночнике не нарушены. При осмотре в проекции области незаращения дуг позвонков могут быть пигментация, рубцовая деформация, втянутость, атрофия или припухлость кожи, а также гипертрихоз. При пальпации можно выявить локальную болезненность, в редких случаях — наличие субдермально расположенных мягкотканых новообразований. Диагноз подтверждают данными рентгенографического исследования.

Лечение преимущественно консервативное и включает отказ от движений, вызывающих боль, физиотерапевтические процедуры (диадинамотерапия, фонофорез с гидрокортизоном, парафиновые аппликации), массаж и паравертебральные блокады с анестетиками. При упорном болевом синдроме у больных с рассекающей формой незаращения дуги показано удаление нависающего остистого отростка.

Спинномозговая грыжа — это врожденное подкожное выпячивание содержимого позвоночного канала, сочетающееся с расщеплением дуг позвонков. В зависимости от состава грыжевого мешка выделяют менингоцеле (выпячивание мозговых

оболочек), менингоррадикулоцеле (выпячивание мозговых оболочек и спинномозговых корешков), миелоррадикуломенингоцеле (выпячивание мозговых оболочек, спинного мозга и его корешков) и миелоцистоцеле (выпячивание мозговых оболочек и фрагмента полости патологически измененного спинного мозга). Диагностика включает неврологическое обследование, рентгенографию и МРТ для верификации содержимого грыжевого выпячивания. Лечение хирургическое.

Рахисизис является тяжелой формой спинальной дизрафии, при которой врожденное незаращение костных структур позвоночника сопровождается дефектом кожи, глубже лежащих мягких тканей и мозговых оболочек, а также нарушением нейрорегуляции спинного мозга (спинной мозг не смыкается в трубку). Прогноз для жизни такого новорожденного крайне неблагоприятен ввиду наличия сопутствующих серьезных пороков формирования головного мозга и внутренних органов, а также высокого риска развития инфекции (спинной мозг контактирует с внешней средой).

Глава 2

СПОНДИЛОЛИЗ

Спондилолиз — это аномалия развития позвонка, при которой имеет место одно- или двухстороннее незаращение его дуги на участке между верхними и нижними суставными отростками.

Этиология. Спондилолиз чаще всего бывает врожденным, реже — приобретенным и смешанным. В первом случае он возникает при нарушении слияния двух ядер окостенения, из которых образуется данная половина дуги, во втором — вследствие трофических изменений, когда под влиянием значительных статических нагрузок происходит рассасывание межсуставной части дуги.

Частота спондилолиза колеблется от 2,8% до 9,6%. До 20-летнего возраста он выявляется у лиц мужского и женского пола в соотношении 1 : 1, а в более старших возрастных группах — у мужчин в 2 раза чаще. Спондилолиз, как правило, локализуется в поясничном отделе позвоночника, и частота его встречаемости уменьшается в краниальном направлении: на V поясничный позвонок приходится 67,7%, на IV — 25,8%, на III — 4,7%, на II — 1,3%, на I — 0,4%.

Клиническая характеристика и диагностика. Пациента беспокоят периодические умеренные боли в поясничной области при длительном сидении в вынужденной позе, резком вставании, длительной ходьбе, реже при наклонах туловища. При осмотре на этом участке выявляется напряжение длинных мышц спины, увеличение поясничного лордоза. Поколачивание по остистым отросткам при наклоне туловища вперед вызывает боль в области пораженного позвонка. Для уточнения диагноза необходимо рентгенографическое обследование пояснично-крестцового отдела

позвоночника в двух стандартных и в косой проекции. Косая трехчетвертная проекция позволяет выявить щель в области перешейка дуги позвонка (рис. 2). Ранее 6–8 лет распознать спондилолиз невозможно из-за физиологического отсутствия слияния ядер окостенения в дугах позвонков.

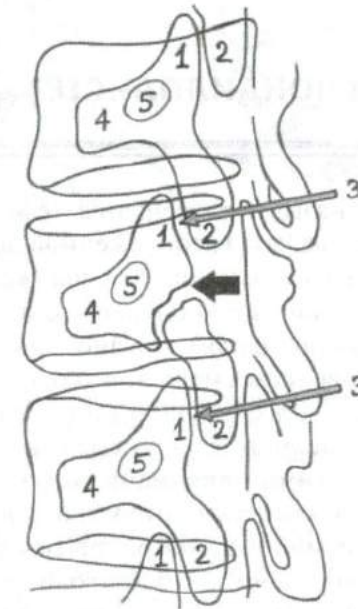


Рис. 2. Схема рентгенограммы поясничного отдела позвоночника при спондилолизе (черная стрелка) в $3/4$ проекции:

- 1 — верхний суставной отросток; 2 — нижний суставной отросток;
3 — суставная щель; 4 — поперечный отросток; 5 — проекция корня дуги

Лечение. При спондилолизе показано консервативное лечение, направленное на купирование болевого синдрома и профилактику нарушений анатомических взаимоотношений в смежных позвоночно-двигательных сегментах (развитие спондилолистеза) за счет правильной осанки, рациональной физической нагрузки и укрепления мышц спины и живота. Назначают лечебную гимнастику, физиотерапевтические процедуры, массаж, плавание, ношение полужесткого корсета.