

ОБЩЕРОССИЙСКАЯ ОБЩЕСТВЕННАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ
АССОЦИАЦИЯ ТРАВМАТОЛОГОВ-ОРТОПЕДОВ РОССИИ
(АТОР)

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ СИНДРОМАЛЬНЫХ СКОЛИОЗОВ

Клинические рекомендации

(M41.4, M41.5)

Утверждены на заседании
Президиума АТОР 27.02.2014 г г. Москва
на основании Устава АТОР, утвержденного 13.02.2014 г.,
Свидетельство о регистрации от 07.07.2014

Новосибирск
2013

АННОТАЦИЯ

Национальные клинические рекомендации описывают технологию хирургического лечения больных с деформациями позвоночника на почве нейрофиброматоза, синдрома Марфана и синдрома Элерса-Данло, включая предоперационное обследование, планирование и технику выполнения хирургического вмешательства, послеоперационную реабилитацию и контроль получаемых результатов.

Клинические рекомендации предназначены травматологам-ортопедам, детским ортопедам для использования в условиях специализированного травматолого-ортопедического отделения стационаров медицинских организаций.

Требования к квалификации персонала: высшая квалификационная категория, стаж по специальности не менее 5 лет, дополнительное повышение квалификации в количестве не менее 72 часов.

Составитель: доктор мед. наук., профессор Михайловский М.В., ФГБУ «ННИИТО им. Я.Л.Цивьяна» МЗ РФ

Рецензенты:

ОГЛАВЛЕНИЕ

МЕТОДОЛОГИЯ	4
ВВЕДЕНИЕ	7
ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ПРИНЦИПЫ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ	8
ПОКАЗАНИЯ К ИСПОЛЬЗОВАНИЮ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ	18
ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ	18
СТЕПЕНЬ ПОТЕНЦИАЛЬНОГО РИСКА ПРИМЕНЕНИЯ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ	19
ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ	20
Предоперационное обследование	20
Двухэтапное оперативное вмешательство	20
ВОЗМОЖНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ И СПОСОБЫ ИХ УСТРАНЕНИЯ	25
ЭФФЕКТИВНОСТЬ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ	26
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	33

МЕТОДОЛОГИЯ

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств:

поиск в электронных базах данных, библиотечные ресурсы.

Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств:

доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрайновскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE, а также статьи в ведущих специализированных рецензируемых отечественных медицинских журналах по данной тематике. Глубина поиска составляла 10 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

- Консенсус экспертов;
- Оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой (табл. 1-2).

Таблица 1. Рейтинговая схема для оценки уровня доказательств

Уровни доказательств	Описание
1++	Мета-анализы высокого качества, систематические обзоры рандомизированных контролируемых исследований (РКИ), или РКИ с очень низким риском систематических ошибок
1+	Качественно проведенные мета-анализы, систематические, или РКИ с низким риском систематических ошибок
1-	Мета-анализы, систематические, или РКИ с высоким риском систематических ошибок
2++	Высококачественные систематические обзоры исследований случай-контроль или когортных исследований. Высококачественные обзоры исследований случай-контроль или когортных исследований с очень низким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи
2+	Хорошо проведенные исследования случай-контроль или когортные исследования со средним риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи
2-	Исследования случай-контроль или когортные исследования с высоким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной
3	Не аналитические исследования (например: описания случаев, серий случаев)
4	Мнение экспертов

Методы, использованные для анализа доказательств:

- Обзоры опубликованных мета-анализов;
- Систематические обзоры с таблицами доказательств.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций:
консенсус экспертов.

Таблица 2. Рейтинговая схема для оценки силы рекомендаций

Сила	Описание
A	По меньшей мере, один мета-анализ, систематический обзор, или РКИ, оцененные, как 1++ , напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие устойчивость результатов; или группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные, как 1+ , напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов
B	Группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные, как 2++ , напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов; или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных, как 1++ или 1+
C	Группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные, как 2+ , напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов; или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных, как 2++
D	Доказательства уровня 3 или 4 ; или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных, как 2+

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points - GPPs):

рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте членов рабочей группы по разработке рекомендаций.

Консультация и экспертная оценка:

проект рекомендаций был рецензирован независимыми экспертами, которых попросили прокомментировать, прежде всего, доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

Рабочая группа:

для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во

внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

Основные рекомендации:

сила рекомендаций (A-D), уровни доказательств (1++, 1+, 1-, 2++, 2+, 2-, 3, 4) и индикаторы доброкачественной практики (good practice points - GPPs) приводятся при изложении текста рекомендаций.

ВВЕДЕНИЕ

Нейрофиброматоз – наследственное заболевание, поражающее кожу, нервную ткань, костные и мягкотканые структуры.

Впервые описан von Tilenau (1793) (цит. по Crawford, Gabriel, 1997) и позднее Smith [21]. Смит писал: «Хотя патологи не смогли обнаружить в опухолевых образованиях что-либо похожее на нервную ткань, я все же склоняюсь к мнению, что они связаны с концевыми разветвлениями нервных волокон». Virchow [24] описал патологические изменения и установил, что речь идет об истинных опухолях, отличных от, например, ампутированных невром. Von Recklinghausen [25] продемонстрировал наличие нервных элементов в соединительнотканых опухолях, этим, в сущности, его вклад в изучение нейрофиброматоза ограничивается.

Общепринято выделять два типа болезни. Тип I нейрофиброматоза (НФ-I, болезнь Реклингаузена или периферический нейрофиброматоз) впервые выделен Gould [13] и наследуется по аутосомно-доминантному типу с полисистемными клиническими проявлениями. В общей популяции встречается с частотой 1:4000. Ген нейрофиброматоза идентифицирован и локализован в 17 хромосоме [12], характеризуется высокой пенетрантностью, приближающейся к 100% [16]. У больных с НФ-I развиваются множественные шванномы, называемые нейрофибромами, и нарушения кожной пигментации. Ортопедическая патология разнообразна, но наиболее часто встречаются деформации позвоночника – сколиозы и кифосколиозы. Кроме того, отмечены врожденные деформации и псевдартрозы большеберцовой кости, гигантизм конечностей, мягкотканые опухоли [B].

Течение НФ-I непрогредиентное, отмечено два периода резкого повышения активности процесса – от 5 до 10 и от 36 до 50 лет. Второй период активности в 75% случаев связан с малигнизацией опухолевых образований [17] [уровень доказательств 1+].

Нейрофиброматоз II типа (НФ-II, центральный нейрофиброматоз) наследуется, как и НФ-I, по аутосомно-доминантному типу, но встречается значительно реже (1:100 000). Чаще всего он проявляется шванномами вестибулярной порции VIII черепно-мозгового нерва, однако возможно поражение и периферических нервов, развитие менингиом и эпендимом. Ген НФ-II идентифицирован в хромосоме 22. Каких-либо ортопедических нарушений при НФ-II не выявлено [уровень доказательств 1+].

Один из наиболее часто встречающихся вариантов поражения соединительной ткани, **синдром Марфана**, впервые описан французским педиатром Marfan в 1896 г. под названием *долихостеномелия* (синонимы: врожденная гипопластическая мезодермальная дистрофия, акрохондрогиперплазия, дизлинзектопия, долихоморфия, арахнодактилия). Синдром Марфана наследуется по аутосомно-доминантному типу и является результатом мутации гена, ответственного за выработку фибриллина-1,

основного гликопротеинового компонента внеклеточных фибрилл, которые вместе с эластином входят в состав эластических волокон [19].

С.А.Рейнберг [2] отмечает, что болезнь встречается как в виде спорадических случаев, так и в качестве семейного заболевания, которому подвержено несколько членов одной семьи из одного или разных поколений. Преимущественного поражения мужского или женского пола не отмечено.

Морфологические изменения. Эластические волокна истончены, расположены неравномерно, отмечается расслоение средней оболочки крупных сосудов, разрыхление эндотелия. В эндотелиальном и подэндотелиальном слоях образуются подушкообразные выступы в просвет сосуда. Эластический каркас аорты и легочного ствола развит слабо. Миокард с дистрофическими изменениями, вакуолизацией, местами с резким набуханием волокон. В костной ткани – разрежение балок. Нарушена структура хрящевой ткани за счет образования коллагеновых пучков, расслаивающих межзубчатое вещество [1] [уровень доказательств 1+].

Синдром Элерса-Данло (син. – несовершенный десмогенез) описан датским дерматологом Е.Ehlers и французским дерматологом Н.Danlos. Это гетерогенная группа наследственных заболеваний соединительной ткани, в основе которой лежит недостаточное развитие коллагеновых структур в различных системах организма. Проявляется патологией кожи, опорно-двигательного аппарата, сердечно-сосудистой системы и глаз. Относится к моногенным заболеваниям с различными типами наследования. В основе патологии – нарушение различных этапов биосинтеза коллагена – одного из основных белков соединительной ткани. Результат – уменьшение стабильности коллагенового волокна [уровень доказательств 1++].

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ПРИНЦИПЫ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ

Клинические проявления НФ-I чрезвычайно вариабельны и нередко ставят перед врачами сложные диагностические задачи.

В 1988 г. согласительная конференция Национального Института здоровья (США) по нейрофиброматозу составила список диагностических критериев:

1. Наличие шести или более пятен цвета «кофе с молоком» размером минимум 15 мм у взрослых и 5 мм у детей.
2. Две или более нейрофибромы любого типа или хотя бы одна плексиформная нейрофиброма.
3. Веснушчатость подмышечной или паховой области.
4. Глиома зрительного нерва.
5. Два или более узлов Lisch.
6. Различные костные поражения.

7. Родственник первой степени родства с НФ-I по вышеперечисленным критериям.

«Кофейные» пятна» выявляются как минимум у 90% больных НФ-I. Эти участки мелатониновой пигментации локализуются как в глубоких, так и поверхностных слоях эпидермиса там, где кожа обычно не подвергается воздействию солнечных лучей.

Нейрофибромы различной величины, но чаще небольшие, расположены подкожно (рис.1). Они содержат шванновские клетки, фибробласты, клетки эндотелия и железистые элементы. Первичные клетки, ответственные за развитие этих новообразований, неизвестны. Опухоли несколько поднимаются над поверхностью кожи и имеют синеватую окраску. С возрастом и в период беременности количество нейрофибром растет, частота этого симптома составляет 44% [уровень доказательств 1++].

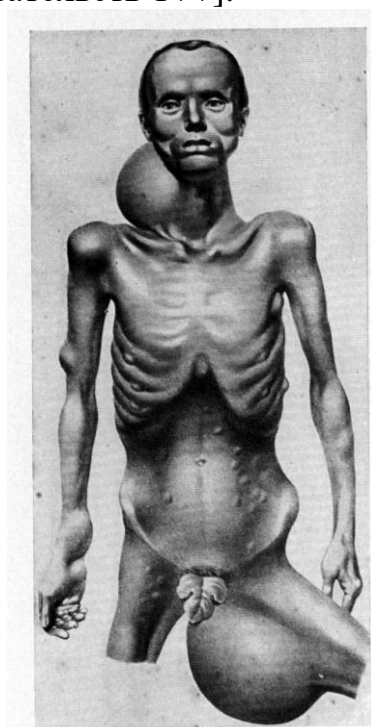


Fig. 1
From R. W. Smith's (1849) monograph.
A patient with many tumours.

Рис. 1. Больной с множественными нейрофибромами.

Плексиформная нейрофиброма располагается подкожно, имеет неправильную форму, напоминающую «мешок с червями» (bag-of-worms), очень чувствительна. Часто расположена под участками гиперпигментации, края которых несколько приподняты. Если участок гиперпигментация достигает или пересекает среднюю линию туловища, опухоль может происходить из позвоночного канала. Плексиформные нейрофибромы более опасны в плане малигнизации [уровень доказательств 1+].

Небольшие (2-3 мм в диаметре) участки гиперпигментации в подмышечной и паховой областях в сочетании с единичной нейрофибромой могут быть единственным симптомом НФ-I у родителей ребенка, демонстрирующего практически все вышеперечисленные критерии болезни.

Узлы Lisch – слегка приподнятые хорошо очерченные гамартомы, могущие располагаться в любой точке радужной оболочки глаза (рис.2). При рождении их почти никогда не бывает, но в возрасте старше шести лет их можно выявить у 95% больных НФ-I.



Рис. 2. Узел Lisch.

Наиболее частым поражением опорно-двигательного аппарата у больных НФ-I являются деформации позвоночного столба – сколиозы, кифосколиозы, лордосколиозы [уровень доказательств В]. По данным Shaglassian et al. [20], из 141 больного деформации позвоночника имели 37 (20 мужчин и 17 женщин) – 26,2%. Durrani et al [9] отметили наличие деформации позвоночника у 128 больных из 457 (20%). Funasaki et al [11], анализируя данные литературы, отмечают, что частота сочетания НФ-I с деформациями позвоночника варьирует в весьма широких границах – от 10 до 60%. Crawford, Gabriel [7] полагают, что более или менее достоверные данные расположены в пределах 10-30%.

Значительный коллективный опыт позволил сделать заключение о наличии *двух различных типов деформаций позвоночника при НФ-I* [26] [уровень доказательств В]. Один из них практически неотличим от обычного идиопатического сколиоза, второй характерен исключительно для

нейрофиброматоза, носит название дистрофического или диспластического и имеет целый ряд характерных особенностей, выявляемых преимущественно при рентгенографическом исследовании [14].

Если нейрофиброматоз обычно впервые диагностируется в среднем в 4-х летнем возрасте, то деформация позвоночника обычно впервые выявляется в возрасте 8 лет - от 7 до 16 лет [20, 28]. Прогрессирование деформации крайне вариабельно, но в среднем сколиотическая дуга увеличивается на 5° в год [28]. Скорость прогрессирования деформации никак не коррелировала с ускоренным созреванием скелета подростков [уровень доказательств 2++].

Основными рентгенографическими симптомами дистрофического сколиоза при нейрофиброматозе I типа являются [уровень доказательств 2+]:

- короткая сколиотическая дуга, включающая обычно не более 4-6 позвонков;
- характерная деформация тел позвонков, заключающаяся в наличии полуовального прогиба вертикальных замыкательных пластинок – вентральных, дорсальных и латеральных – с формированием своеобразной картины фестончатости (vertebral scalloping). Funasaki et al. [11] считают, что о положительном симптоме можно говорить при глубине прогиба не менее 3 мм в грудном и 4 мм – в поясничном отделе позвоночника (рис. 3);
- истончение ребер на вершине деформации (rib-penciling). По Funasaki et al. [11] этот симптом является положительным, если ширина исследуемого ребра меньше ширины II ребра в самой узкой его части.
- истончение поперечных отростков - определяется как уменьшение ширины поперечного отростка на 50% в середине между верхушкой отростка и латеральным краем тела позвонка в сравнении с контралатеральным нормальным отростком либо выше- или нижележащим [9];
- клиновидная деформация тела вершинного позвонка, которая может быть выражена до такой степени, что симулирует врожденную аномалию развития;
- грубая торсия тела вершинного позвонка;
- латеролистез;
- расширение межпозвонковых отверстий – увеличение высоты на 1/3 или более в сравнении с непораженным соседним уровнем [9];
- увеличение расстояния между тенями корней дужек;
- дефекты дужек позвонков с возможным развитием подвывиха или полного смещения позвонка [15];
- прогрессирование кифотической деформации соответственно тяжести сколиоза [23];
- наличие паравертебральных мягкотканых масс [15].

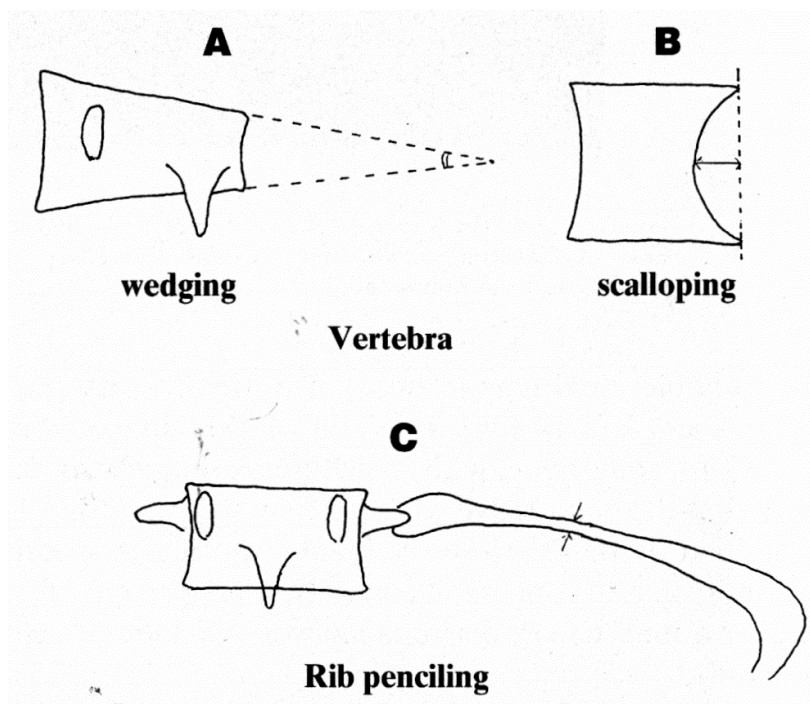


Рис. 3. Угол клиновидности тела позвонка формируется двумя линиями, проведенными через краниальную и каудальную замыкательные пластинки (а); глубина фестончатости измеряется от вертикали до самой глубокой точки прогиба деформированной замыкательной пластинки (б); ширина деформированного ребра измеряется в самом узком его месте (в).

Диагноз синдрома Марфана строится на системе диагностических критериев, известных как критерии Ghent. Система идентифицирует главные и второстепенные критерии, базируясь на данных клинического обследования различных систем организма и семейном анамнезе. Главные критерии определяются как имеющие высокую диагностическую точность, поскольку сравнительно редко встречаются при других патологических состояниях и в общей популяции [уровень доказательств А].

- Семейный анамнез и результаты молекулярных исследований относятся к главным критериям. Среди них:
 - родственники первой степени родства (родители, дети, сибсы) с подтвержденным диагнозом;
 - наличие мутации *FBN1*, вызывающей развитие болезни Марфана;
 - наследование гаплотипа *FBN1*, связанное с наличием семейной формы болезни Марфана.
- Если вышеперечисленные признаки отсутствуют, для постановки диагноза болезни Марфана необходимо наличие главных критериев поражения двух различных систем организма и поражение третьей.
- Основные клинические проявления:
 - замедленное развитие двигательного стереотипа вследствие гипермобильности связочного аппарата тазобедренного, коленного, голеностопного, лучезапястного и межфаланговых суставов;

- диастолический шум на аорте;
- щелчок на вершине с последующим голосистолическим шумом вследствие митрального пролапса с регургитацией;
- дизритмия;
- резкое начало грудных болей, имеющих место у 90% больных с расслоением аорты (другие симптомы: синкопе, шок, бледность, отсутствие пульса, парестезии или параличи конечностей, падение давления может означать разрыв аорты);
- боли в пояснично-крестцовом отделе позвоночника, ощущение жжения или онемения, слабость в ногах при наличии дуральной эктазии (последняя может вызвать головные боли и даже неврологическую симптоматику);
- у взрослых – боли в суставах,
- при грубой килевидной деформации грудной клетки – диспноэ, сердцебиение, загрудинные боли;
- при спонтанном пневмотораксе – одышка, часто с болями в груди;
- проблемы со зрением вследствие подвывиха хрусталика или отслойки сетчатки; нередко миопия и амблиопия.

В настоящее время диагноз болезни Марфана остается в основном клиническим.

Опорно-двигательный аппарат. Больные обычно более высокие и худые в сравнении с членами их семей. Конечности непропорционально длинны относительно туловища (*dolichostenomelia*). Часто отмечается арахнодактилия.

Главные критерии [уровень доказательств 1+]:

- Грубая килевидная деформация грудной клетки, требующая хирургической коррекции.
- Снижение отношения высоты тела и нижних конечностей (0.85 вместо 0.93) или увеличение ширины разведенных рук относительно роста до 1.05.
- Положительные симптомы Walker и Steinberg. Первый считается положительным, если дистальные фаланги первого и пятого пальцев одной руки перекрывают друг друга при обхватывании запястья другой руки (рис. 4.). Второй – когда первый палец находится в положении максимальной оппозиции в сжатой кисти, а его конец выступает за ульнарный край кисти (рис. 5.).
- Ограничение экстензии локтевых суставов до 170°.
- Медиальное смещение внутренней лодыжки с формированием *pes planus*.
- Ацетабулярная протрузия – смещение медиальной стенки дна вертлужной впадины в полость таза вместе с головкой бедренной кости.

Может быть выражена в любой степени, встречается в 50% случаев болезни Марфана.



Рис. 4. Положительный симптом Walker.

Рис. 5. Положительный симптом Steinberg.

Второстепенные критерии [уровень доказательств 1+]:

- Килевидная деформация грудной клетки умеренной степени выраженности.
- Сколиоз менее 20°.
- Грудной лордоз.
- Гипермобильность суставов.
- Высокое стояние неба.
- Неправильный рост зубов (dental crowding).
- Деформации лица: долихоцефалия, малярная гипоплазия, энофтальм, ретрогнатия.

Поражение опорно-двигательного аппарата считается доказанным при наличии минимум двух главных критериев или одного главного и двух второстепенных.

Орган зрения. Главным критерием считается смещение хрусталика. Встречается у 50% больных. Смещение обычно верхнее или темпоральное. Может быть выявлено при рождении или развиться в детском или подростковом возрасте.

Второстепенные критерии:

- Плоская роговица (кератометрия).
- Увеличение аксиального размера глазного яблока (УЗИ).
- Катаракта у больных моложе 50 лет.
- Гипоплазия радужки или цилиарной мышцы, вызывающая миоз.
- Близорукость вне зависимости от положения хрусталика. Наиболее частое нарушение рефракции – миопия за счет удлинения глазного яблока и амблиопия.
- Глаукома у больных моложе 50 лет.
- Отслойка сетчатки.

Диагноз болезни Марфана требует наличия минимум двух второстепенных критериев.

Сердечно-сосудистая система.

Главные критерии:

- Дилатация корня аорты, включая синусы Valsalva. Отмечается в 70-80% случаев, манифестирует в раннем возрасте и встречается чаще у мужчин. Может сопровождаться диастолическим шумом над аортальным клапаном.
- Расслоение стенки аорты, включая нисходящую.

Второстепенные критерии:

- Проплапс митрального клапана (частота – 55-70%). Среднесистолический щелчок может предшествовать выраженному позднесистолическому шуму, а в тяжелых случаях – голосистолическому.
- Дилатация проксимального отдела главной легочной артерии при отсутствии периферического легочного стеноза или иной патологии.
- Кальцификация митрального кольца у больных моложе 40 лет.
- Дилатация абдоминальной или нисходящей грудной аорты у больных моложе 50 лет.

Включение в патологический процесс сердечно-сосудистой системы подразумевает наличие одного второстепенного критерия.

Легочная система. Выделены только второстепенные критерии:

- Спонтанный пневмоторакс (5% больных).
- Апикальная булла, определяемая рентгенографически.

Кожа. Выделены только второстепенные критерии:

- *Striae atrophicae* в отсутствие изменения веса тела, беременности, повторных растяжений. Встречается в области надплечий, спины и бедер (рис. 6.).
- Повторные или послеоперационные грыжи.



Рис. 6. *Striae atrophicae*.

Оболочки спинного мозга. Применительно к твердой мозговой оболочке определен только один главный критерий – эктазия, диагностируемая с помощью КТ или МРТ. Это расширение позвоночного канала, обычно асимптоматичное, почти всегда – в пояснично-крестцовом отделе. Встречается с частотой 65-92%. Дуральный мешок баллонообразно расширен, часто с формированием грыжевых выпячиваний в месте отхождения корешков у соответствующих форамин (рис. 7). Степень эктазии нарастает с возрастом, подтверждая гипотезу о кумулятивном эффекте внутридурального давления в базовом отделе позвоночника в положении стоя. Необходимо помнить о возможности развития дуральной эктазии при синдроме Ehler-Danlos, нейрофиброматозе I типа, анкилозирующем спондилите, травме, сколиозе, опухолевых процессах [уровень доказательств B].

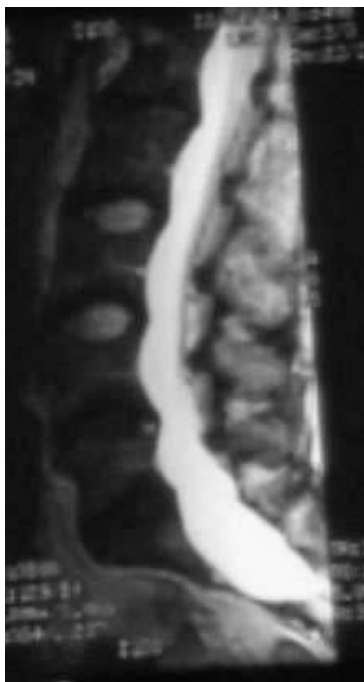


Рис. 7. МРТ при дуральной эктазии в пояснично-крестцовом отделе.

Диагностика синдрома Элерса-Данло. Основным клиническим признаком является гиперрастяжимость кожи, при этом оттянутая складка кожи быстро возвращается в исходное положение [В]. Повышение растяжимости кожи может отмечаться с момента рождения или несколько позднее – в дошкольном возрасте. Характерна также гиперрастяжимость слизистых оболочек. Один из симптомов – хрупкость кожи, ее легкая ранимость. При минимальной травме возможны разрывы кожи, которые заживают медленно, оставляя после себя атрофичные рубцы с лоснящейся поверхностью – т.н. папиросные рубцы.

Другой характерный симптом – гиперподвижность суставов [С], варьирует от переразгибания в отдельных суставах до генерализованной разболтанности, приводящей к подвывихам и вывихам. Другие симптомы поражения опорно-двигательного аппарата – деформации грудной клетки, позвоночника, стоп. Деформации грудной клетки – килевидная, воронкообразная, деформация стоп – по типу косолапости. Поражения позвоночника проявляются развитием сколиотических и кифосколиотических деформаций, которые по характеру течения и типу мало отличаются от идиопатических.

Патология сердечно-сосудистой системы проявляется разнообразными пороками сердца, аневризмами и разрывами сосудов, варикозным расширением вен. Возможны кровотечения из десен, желудочные, маточные, при этом показатели свертываемости крови остаются в пределах нормы [С].

Кроме перечисленных, возможно развитие следующих симптомов: низкий рост, спонтанный пневмоторакс, грыжи, птоз и дивертикулез

внутренних органов, перфорация кишечника, миопия, разрывы глазного яблока, спонтанная отслойка сетчатки. Умственное развитие больных в большинстве случаев соответствует возрасту.

Алгоритм постановки диагноза

При наличии деформации позвоночника необходимо исключить идиопатический сколиоз, врожденные деформации позвоночника и болезнь Шойермана. После этого анализ клинико-рентгенологической симптоматики, приведенной выше, позволит без особых затруднений сформулировать верный диагноз.

ПОКАЗАНИЯ К ИСПОЛЬЗОВАНИЮ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ

Перечень заболеваний с кодами МКБ-10, при которых показано применение клинических рекомендаций (табл. 3).

Таблица 3. Нозологические формы заболеваний

Нозологическая форма заболевания	Код МКБ-10
Нервно-мышечный сколиоз	M41.4
Прочие вторичные сколиозы	M41.5

Необходимость в хирургической коррекции синдромальных деформаций позвоночника возникает сравнительно редко. Показаниями к хирургической коррекции деформации позвоночника являются:

- сколиоз или кифосколиоз более 40-45° у больных с завершенным или завершающимся ростом скелета;
- продолжающееся документированное прогрессирующее деформации;
- грубый косметический дефект;
- выраженный болевой синдром, который не удается купировать методами консервативного лечения в течение длительного времени;
- неврологическая симптоматика, развившаяся как следствие прогрессирующей деформации либо сопутствующая ей.

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ

Решение вопроса о хирургическом лечении требует патогенетического и строго индивидуального подхода, учитывающего цель операции, результаты лечения, риск предстоящего вмешательства и возможные осложнения в послеоперационном периоде. Следовательно, основной задачей плановой операции является выбор наиболее рационального метода хирургического

лечения и анестезиологического обеспечения, а в ряде случаев, учитывая данные предоперационного обследования, требуется отсрочка или отказ от хирургического вмешательства.

Абсолютным противопоказанием к плановому хирургическому лечению является тяжелое общее состояние пациента, обусловленное нарушением функции жизненно-важных органов и систем (декомпенсация сердечно-сосудистой системы III ст., отсутствие резервов дыхания со снижением показателей ЖЕЛ и ФЖЕЛ более 70% от возрастной нормы).

Относительными противопоказаниями к хирургическому лечению являются острые (хронические) заболевания или грубые врожденные изменения внутренних органов, требующие предварительной хирургической коррекции или проведения медикаментозной терапии:

- острые инфекционные и паразитарные заболевания;
- патология сердца (врожденные нелеченные пороки сердца, сложные нарушения ритма сердечной деятельности);
- хронические заболевания дыхательной системы и врожденные пороки развития органов дыхания;
- заболевания печени (острые гепатиты, хронические гепатиты в стадии выраженной активности процесса);
- болезни крови (тромбоцитопении, тромбоцитопатии, тяжелые анемии);
- заболевания почек с явлениями почечной недостаточности;
- заболевания щитовидной железы (гипертиреоз, гипотиреоз);
- заболевания паращитовидных желез (гипопаратиреоз);
- патология надпочечников;
- онкологические заболевания;
- другие патологические состояния.

Относительным противопоказанием являются также ранее проведенные одно- и многоэтапные операции на позвоночнике, особенно включавшие костную пластику с формированием протяженного костного блока (как дорсального, так и вентрального) и операции, осложнившиеся нагноением.

СТЕПЕНЬ ПОТЕНЦИАЛЬНОГО РИСКА ПРИМЕНЕНИЯ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ

Класс 3 – медицинская технология с высокой степенью риска, оказывает прямое хирургическое воздействие на органы и ткани организма.

ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ

Предоперационное обследование

Клиническое обследование включает осмотр ортопеда, невролога, педиатра или терапевта и при необходимости – узких специалистов.

Рентгенографическое обследование: обзорные и функциональные рентгенограммы грудного и поясничного отделов позвоночника, рентгенография черепа и шейного отдела позвоночника (по показаниям), ЯМР-исследование содержимого позвоночного канала, при наиболее тяжелых деформациях – спиральная компьютерная томография, тракционная проба (осмотр невропатолога и фасная спондилография в положении виса с полным весом тела).

Лабораторные исследования: общие анализы крови и мочи, биохимическое исследование крови, свертывающая система, группа крови и Rh-фактор, ЭКГ, ЭЭГ и ЭМГ (по показаниям), функция внешнего дыхания.

Все больные подвергаются обследованию на компьютерном топографе.

Двухэтапное оперативное вмешательство (в полном объеме выполняется при наличии ригидной основной дуги искривления или высоком риске прогрессирования торсионного компонента деформации в послеоперационном периоде)

Наркоз - эндотрахеальный.

Положение больного - на спине с приподнятым правым краем туловища. При наличии сколиотического компонента деформации более 30° целесообразно осуществлять доступ со стороны выпуклости деформации.

Линейным разрезом по ходу ребра, соответствующего позвонку, расположенному на 1-2 уровня краниальнее вершины деформации, послойно рассекаются кожа, подкожная клетчатка, фасция, плоские мышцы грудной стенки, наружный листок надкостницы намеченного ребра. Ребро выделяется поднадкостнично и резецируется в пределах раны, то есть, от паравертебральной до передней аксиллярной линии. Рассекаются глубокий листок надкостницы и костальная плевра. Края раны разводятся ранорасширителем. Полость плевры тщательно ревизуется на предмет выявления спаечного процесса или иных патологических изменений. Широким крючком правый купол диафрагмы отводится дистально. Легкое коллабируется с помощью салфетки, смоченной фурацилином, и отводится к корню. Большая часть грудного отдела позвоночника становится доступной для обзора и манипуляций. Несколько отступя вправо от средней линии, рассекается над телами позвонков медиастинальная плевра. При необходимости манипулировать на межпозвонковых дисках Th₁₂-L₁ и L₁-L₂ разрез продолжается на диафрагму с рассечением ее мышечных волокон. Края медиастинальной плевры тупферами смещаются вправо и влево.

В подавляющем большинстве случаев при удалении межпозвонковых дисков не возникает необходимости в лигировании сегментарных сосудов. В тех случаях, когда это необходимо (например, при аномальном типе их расположения и ветвления), выделение, лигирование и пересечение сегментарных артерий и вен может производиться на требуемом количестве уровней (до 10-12), так как многолетняя практика клиники вертебрологии Новосибирского НИИТО показывает безвредность этой манипуляции. Следует лишь следить за тем, чтобы лигирование сосудов происходило по возможности дальше от межпозвонковых отверстий, во избежание повреждения встречающихся здесь иногда коллатеральных ветвей, участвующих в кровоснабжении спинного мозга.

Диски на нужном протяжении (5-8 уровней) рассекаются и иссекаются до задних отделов фиброзного кольца с помощью дискотома, костных ложек и кусачек (рис. 8). При этом необходимо установить широкий элеватор на уровне межпозвонкового пространства слева, чтобы защитить грудную аорту и верхнюю полую вену. Удаляется гиалиновый хрящ и замыкательные пластики тел смежных позвонков до кровотока спонгиозы. Обычно на этом этапе операции появляется отчетливая подвижность между позвонками.

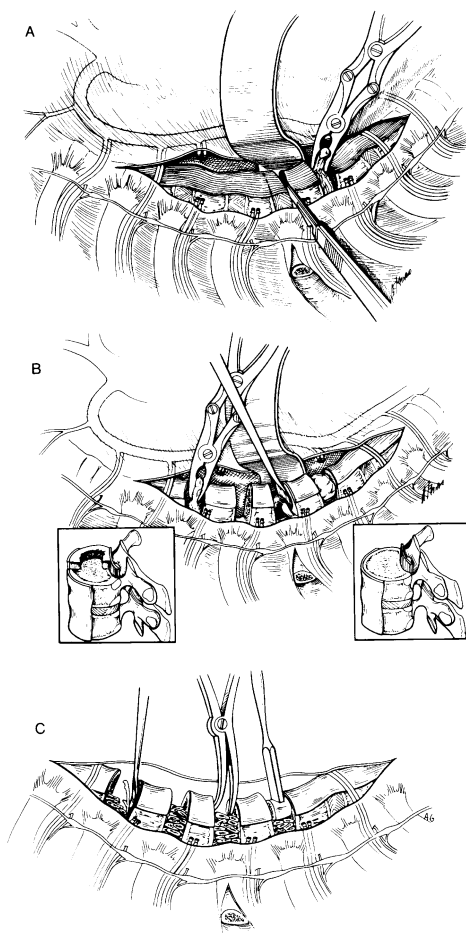


Рис. 8. Техника вентрального спондилодеза:

А - пересечение передней продольной связки; В - иссечение межпозвонковых дисков; С - укладка аутокости в межпозвонковые дефекты.

В образовавшиеся дефекты укладывается костная "крошка" из резецированного ребра, что обычно несколько уменьшает кровотока из спонгиозной кости. При средних габаритах пациента ребро достаточно массивно, чтобы выполнить спондилодез на планируемом протяжении. Если же аутокости не хватает, можно воспользоваться деминерализованным костным матриксом или получить необходимое количество трансплантатов из гребня крыла подвздошной кости. Поверх аутокости в каждое межпозвонковое пространство укладывается гемостатическая губка, и медиастинальная плевро ушивается редкими швами. Коллабированное легкое расправляется, плевральная полость дренируется трубчатым дренажом на 24-48 часов. Рана грудной стенки послойно ушивается. Больного укладывают в положение на животе с разгруженной передней брюшной стенкой.

Второй этап (выполняется как основной при отсутствии необходимости в вентральной операции).

Линейный разрез по ходу линии остистых отростков от Th₃ до L₂ позвонков. Послойно рассекаются кожа, подкожная клетчатка, поверхностная фасция. Электрокаутером груднопоясничная фасция отсекается от верхушек остистых отростков с обеих сторон. Тщательно скелетируются боковые поверхности остистых отростков, полудужки, суставные отростки и поперечные отростки вплоть до их вершин. Необходимо с максимальной педантичностью удалить все мягкие ткани с тем, чтобы создать оптимальные условия для последующего формирования костного блока. Производится маркировочная рентгенография. В соответствии с предоперационным планированием начинается установка крючьев, начиная с каудального отдела будущей зоны блока. На нужном уровне иссекаются надостная и межостистая связки, а также желтая связка, для чего используются кусачки Керрисона. Перед заведением кусачек Керрисона под желтую связку желательнее с помощью тонкого нейрохирургического шпателя убедиться в отсутствии эпидурального спаечного процесса. В верхне-поясничном отделе обычно используются широкие ламинарные крюки. В случае, если позвоночный канал недостаточно широк и язычки правого и левого крюков, расположенных на одном уровне, близко соприкасаются, что грозит сдавлением дурального мешка, можно резецировать суставные отростки и, тем самым, расширить междужковый дефект, или использовать крюки с узкими язычками. Можно также очень экономно резецировать край полудужки, если это необходимо для оптимальной подгонки крюка. Механические свойства костной структуры пострадают при этом незначительно.

В средне- и верхне-грудном отделах формируются педикулярно-поперечные захваты. Для установки педикулярного крюка необходимо предварительно резецировать нижний суставный отросток соответствующего позвонка (Рис. 9). Сечение узким тонким долотом (очень осторожно, чтобы не повредить верхний суставный отросток нижележащего позвонка) проводится по двум взаимно перпендикулярным линиям. Первая проходит параллельно

плоскости остистого отростка, отступя на 7 мм от его основания, а вторая - под углом 90° к ней, отступя на 4 мм каудально от нижнего края поперечного отростка. Предварительно тщательно иссекается капсула дугоотростчатого сустава. После удаления фрагмента нижнего суставного отростка становится хорошо видна суставная поверхность верхнего суставного отростка нижележащего позвонка. С нее тщательно удаляется хрящевая ткань. С помощью специального инструмента проверяются объем и размеры сустава, затем другим инструментом проверяется будущее положение педикулярного крюка. Крюк фиксируется специальным захватом, в просвет которого вводится толкатель. Слегка нажимая крюком на суставную поверхность верхнего отростка нижележащего позвонка, хирург вводит крюк в полость сустава во фронтальной плоскости до ощущения упора, которое возникает, когда крюк прочно "садится верхом" на корень дужки. Естественно, что при этом язычок крюка ориентирован краниально. Для формирования педикулярно-поперечного захвата необходимо установить крюк, ориентированный каудально, на поперечный отросток того же самого или вышележащего позвонка. Выбор определяется величиной позвонка, так как между педикулярным и поперечным крюками после контракции должно оставаться небольшое пространство.

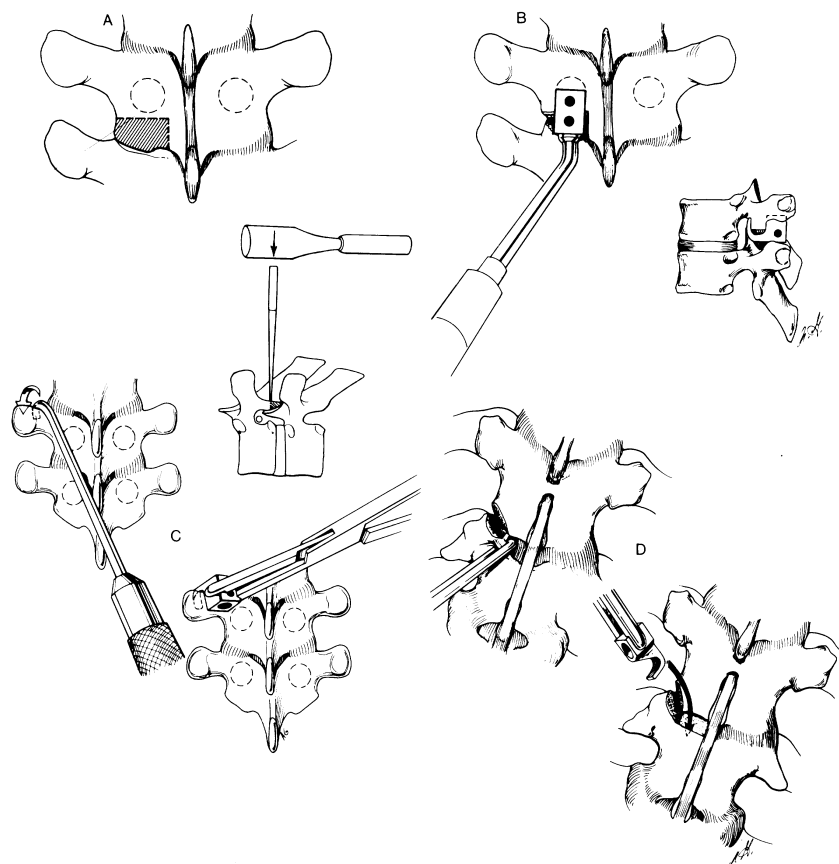


Рис. 9. Установка педикулярного и поперечного крюков.

После установки всех крюков в соответствии с планом начинается установка стержней. Оба стержня должны быть предварительно изогнуты в соответствии с нормальным сагиттальным контуром грудного и переходного грудопоясничного отделов позвоночника. Стержни поочередно и последовательно вводятся в прорези тел крюков и фиксируются специальными гайками. Затем каждый крюк дополнительно плотно "усаживается" на место. С этой целью рядом с крюком к стержню временно фиксируется так называемое С-образное кольцо, играющее роль точки опоры. Ослабляется гайка соответствующего крюка. Специальным инструментом (дистрактор или контрактор - в зависимости от ориентации крюка и положения С-образного кольца) с опорой на крюк и кольцо крюк "усаживаются" как можно более плотно на предназначенную ему костную структуру. После "усадки" всех крюков манипуляцию необходимо повторять, иногда несколько раз. Это связано с тем, что при "усадке" любого из крюков фиксация всех остальных крюков, ориентированных в противоположном направлении, несколько ослабевает и должна быть восстановлена. Стержни соединяются между собой двумя поперечными тяговыми устройствами (DTT - device for transverse traction) в области краниального и каудального концов. Формируется жесткая рамочная структура. На каудальном DTT желательно развитие дистрагирующего усилия, чтобы уменьшить возможность контакта между язычками крюков и дуральным мешком. В области же краниального конца рамы, наоборот, предпочтительнее сближение стержней, чтобы предотвратить латеральное смещение педикулярного крюка. При необходимости третий DTT устанавливается в середине имплантированной системы.

На любом уровне крюки могут быть заменены транспедикулярными шурупами, если, по мнению оперирующего хирурга, в данном случае это предпочтительнее.

На протяжении зоны будущего костного блока с суставных отростков удаляется хрящевой слой. Производится тщательная декортикация полудужек, суставных и поперечных отростков. Остистые отростки резецируются до основания. Образуется широкое кровоточащее костное ложе. В него укладывается мелкая костная "крошка", полученная при декортикации и резекции остистых отростков. Если этого количества аутокости недостаточно, из небольшого разреза обнажается поднадкостнично дорсальная часть гребня подвздошной кости. Резецируется наружная замыкательная пластинка подвздошной кости на участке 5x5 см. Желобоватым долотом удаляется необходимое количество спонгиозной кости, не повреждая при этом внутреннюю кортикальную пластинку. Раны ушиваются послойно с оставлением под мышцами трубчатых дренажей, подключенных к вакуумной системе. Дренажи удаляются обычно через 48 часов. Антибиотики вводятся внутривенно перед операцией и перед ушиванием раны. Контрольная рентгенография.

Послеоперационный период и реабилитация

В послеоперационном периоде проводится антибиотикопрофилактика гнойных осложнений, обезболивание, при необходимости – катетеризация мочевого пузыря. Больному разрешают вставать на 3-4 сутки. Внешняя иммобилизация не используется.

В отдаленном послеоперационном периоде рекомендуется избегать значительных нагрузок на позвоночник (долгое сидение, стояние, ходьба, подъем тяжестей, наклоны и скручивание туловища, занятия контактными видами спорта).

На амбулаторном этапе основным видом лечения является лечебная физкультура с подбором упражнений разработанных для лечения кифозов. Многоканальная электромиостимуляция паравертебральных мышц. Массаж. Занятия в бассейне. Амбулаторные курсы лечения рекомендовано проводить 4 раза в год.

Все пациенты проходят периодические контрольные обследования, включающие спондилографию, осмотр ортопеда и невропатолога и компьютерную томографию, через 6, 12, 24 и 36 месяцев после вмешательства. На всех этапах наблюдения пациенты отвечают на вопросы анкеты SRS-24.

ВОЗМОЖНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ И СПОСОБЫ ИХ УСТРАНЕНИЯ

1. Гнойные осложнения. При наличии признаков нагноения необходимо широкое раскрытие операционной раны и тщательная ее санация. Металлоимплантаты и костные ауто трансплантаты не удаляются. Устанавливается промывной дренаж, над которым ушивается рана. Проводится направленная антибиотикотерапия.

2. Механические осложнения – нарушения целостности системы «эндокорректор-позвоночник». Сюда относятся переломы стержней, смещения крюков, переломы опорных костных структур. Осложнение требует повторного вмешательства с целью восстановления системы. Крюки повторно имплантируются на тот же или соседний уровень, с помощью коннекторов восстанавливается целостность стержней, восстанавливается утраченная коррекция.

3. Неврологические осложнения. Легкие осложнения (плекситы, невриты и т.д.) требуют консервативного лечения. При наличии тяжелых осложнений (парезы, параличи) в ближайшие часы после операции требуется экстренное контрастное исследование содержимого позвоночного канала. Если выявлено сдавление дурального мешка крючком или интраканальной гематомой, оно устраняется в ходе неотложного вмешательства. Если речь идет о компрессионно-ишемической миелопатии, показано неотложное удаление эндокорректора и проведение соответствующей терапии.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ

В клинике детской и подростковой вертебрологии ФГУ «ННИИТО Росмедтехнологий» подвергнуто оперативному лечению более 30 больных с тяжелыми кифотическими и кифосколиотическими синдромальными деформациями позвоночника. Все они оперированы в соответствии с предлагаемой технологией.

Пациентов с деформациями позвоночника на почве НФ-1 было оперировано 24 пациента, что составило 3% от общего числа больных с деформациями позвоночника различной этиологии, оперированных в клинике детской и подростковой вертебрологии Новосибирского НИИТО. Юношей было 14, девушек – 10. Средний возраст составил 14.2 (8 – 22) года. В 16 случаях основная дуга имела грудную локализацию, в двух – нижнегрудную, в 6 – грудопоясничную. Грудные сколиозы сопровождались верхнегрудным противоискривлением в четырех случаях и поясничным – в восьми. У 16 больных основная дуга была правосторонней, у 8 – левосторонней. Исходной неврологической симптоматики ни у одного больного выявлено не было. Все больные соответствовали диагностическим критериям НФ.

Коррекция деформации позвоночника осуществлялась инструментарием Котреля-Дюбуссе (CDI), причем в 14 случаях основное вмешательство предварялось дискэктомией и межтеловым спондилодезом аутокостью на вершине первичной сколиотической дуги. В 10 случаях из 14 обе операции выполнялись в ходе одного наркоза. Средние сроки послеоперационного наблюдения составили 1.4 года (от 2 недель до 4.3 года), восемь пациентов наблюдались более двух лет

Средняя исходная величина основной сколиотической дуги составила 102.6° , в положении бокового наклона она уменьшалась до 79.4° , то есть, на 22.6%. В результате хирургического вмешательства деформацию удалось уменьшить до 61.3° или на 40.3%, а в конце срока наблюдения ее величина составила 67.9° , то есть, послеоперационное прогрессирование в сроки 1.4 года составило 6.6° или 15.9% достигнутой коррекции.

Поясничное противоискривление (8 больных) демонстрировало следующую динамику – до операции стоя 77.1° , в положении бокового наклона 49.3° , сразу после вмешательства – 46.4° , в конце срока наблюдения – 49.1° . Таким образом, коррекция поясничного противоискривления составила 30.7° (39.8%), а послеоперационное прогрессирование 2.7° (8.7% от достигнутой коррекции).

Средняя величина грудного кифоза составила 82.5° , причем только в двух случаях выявлен грудной лордоз, а во всех остальных – грубое усиление физиологического сагиттального контура. В результате операции кифоз был уменьшен до 51.2° , а в конце периода наблюдения его величина составила 64° . Поясничный лордоз до операции равнялся 63.2° , после вмешательства – 49.4° , а в конце периода наблюдения 59° . Изменений степени ротации апикального позвонка основной дуги не выявлено. Наклон нижнего инструментированного позвонка, уровень которого варьировал от Th₁₀ до L₅, до операции составил 16.7° , после операции 9.5° , а в конце срока наблюдения – 10.9° . Наклон туловища составил до операции 27.5 мм, после операции уменьшился 24.9 мм, а к концу периода наблюдения стал еще меньше – 23.6 мм.

Средняя кровопотеря составила 736.7 (50-1750) мл, *средняя продолжительность* операции 198.9 (50 – 320) мин.

Осложнения. Среди осложнений, специфичных для деформаций позвоночника, отмечены только относящиеся к числу «механических», то есть, сопровождающихся нарушением целостности системы «эндокорректор-позвоночник». Такие осложнения в виде перелома стержней выявлены у трех больных, причем у каждого – по два раза. Еще у одного пациента отмечено смещение краниального крюка, расположенного на поперечном отростке, что привело к выстоянию конца стержня под кожей. Все осложнения потребовали реопераций. Гнойных и неврологических осложнений не отмечено.

Нам удалось добиться коррекции сколиоза на 40%, причем это касается как первичной, так и вторичной дуг искривления. Однако, послеоперационное прогрессирование первичной дуги и в абсолютных цифрах и в процентном выражении значительно превышало показатели поясничного противоискривления. В этом – существенное отличие диспластических сколиозов от идиопатических. Вероятно, более выраженное послеоперационное прогрессирование первичной грудной дуги при сколиозах на почве нейрофиброматоза следует объяснить тем обстоятельством, что характерные диспластические изменения позвонков и ребер локализуются именно в грудном отделе, приводя к формированию первичного искривления и к его увеличению – как до, так и после вмешательства (рис. 10, 11).

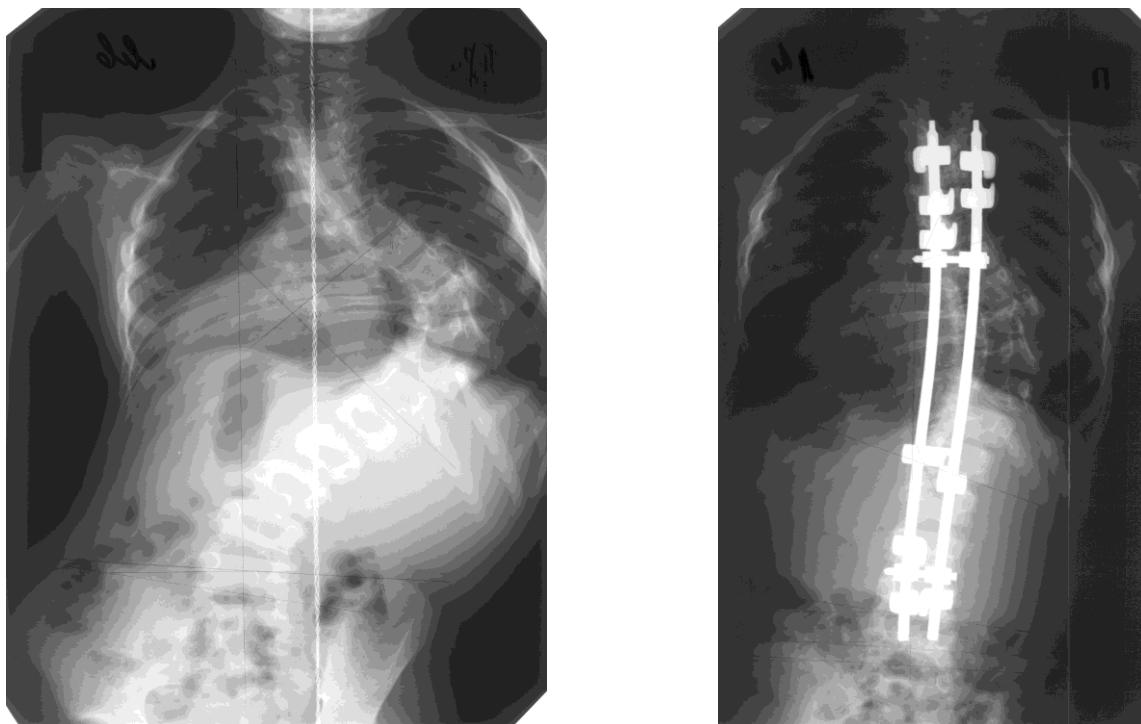


Рис. 10. Результат коррекции сколиотической деформации позвоночника при синдроме Марфана.

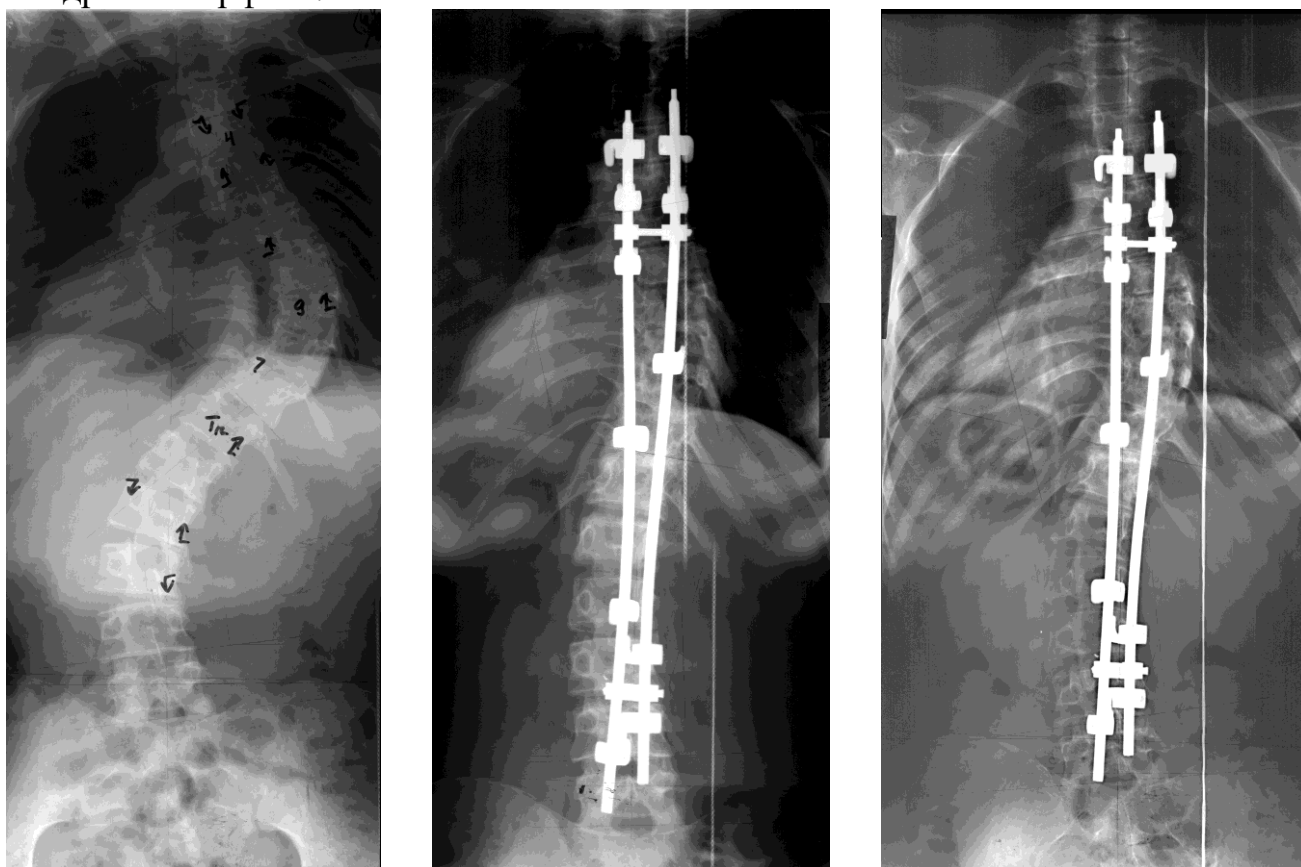


Рис. 11. Результат коррекции сколиотической деформации позвоночника при синдроме Марфана.

Первое из известных нам сообщений о хирургическом лечении сколиоза на почве болезни Марфана датируется 1969 годом [27]. Авторы не представляют результатов лечения, а лишь подчеркивают, что подобные деформации должны лечиться так же, как и другие формы сколиоза, но резкое корригирующее воздействие, как при дистракции по Harrington без предварительной подготовки корсетом или аксиальной тракцией может вызвать развитие расслаивающей аневризмы.

В 1975 г. Robins et al. [18] представили результаты хирургического лечения 14 больных, средний возраст которых составлял 17.4 года (4-34). В семи случаях выполнен задний спондилодез по Мое, в семи – коррекция дистрактором Harrington. В большинстве случаев операция осуществлялась в условиях корригирующего корсета Risser, а в двух – после гало-феморальной тракции. В среднем деформацию позвоночника удалось уменьшить с 79° до 47° (41%), а послеоперационное прогрессирование за 2.3 года составило 6.7°. При этом не учитывались результаты двух больных, у которых развился ложный сустав блока (всего подобное осложнение выявлено у пяти пациентов). Нагноение раны отмечено один раз, неврологических осложнений не было. Основные выводы авторов сводятся к следующему:

- Сколиозы на почве болезни Марфана часто грубые и ригидные.
- Отличие от идиопатических сколиозов состоит в том, что двойные деформации встречаются чаще и выявляются у более юных больных.
- Осложнения встречаются не чаще, чем при идиопатических сколиозах.

В 1984 г. Amis et al. [3] сообщили об осложнении применения дистрактора Harrington – у 11-летнего ребенка развился грубый кифоз после коррекции и спондилодеза на протяжении от Th₁₀ до L₅. Потребовалась реоперация. Авторы делают вывод о необходимости послеоперационной иммобилизации, так как дистракция может привести к разрушению заднего связочного аппарата позвоночника.

Sponseller et al. [22] сообщили о хирургическом лечении инфантильных сколиозов на почве болезни Марфана. Всего было оперировано 14 больных в возрасте от 3 до 13 лет. Использовались инструментарий Luque и дистрактор Harrington. Только в трех случаях инструментарий применялся без спондилодеза. Деформация уменьшена в среднем с 72° до 34°, а через пять лет величина дуги составила 54°. Авторы полагают, что у этой тяжелой группы больных корсетное лечение малоэффективно и возможно только при деформациях менее 40°. Оперировать следует детей в возрасте старше четырех лет, так как многие больные умирают раньше от сердечно-сосудистой патологии. Результаты лучше у детей старше пяти лет.

Erkula et al. [10] оперировали 41 пациента с различными деформациями позвоночника на почве болезни Марфана, используя сегментарный инструментарий III поколения. Средний возраст 15 лет, наблюдение – 2 года. У 25 больных сколиозом деформация исправлена с 64° до 25.6°, а в конце периода наблюдения отмечено прогрессирование до 33.2°. Осложнения:

разрыв дурального мешка – 3 случая, глубокая инфекция - 3, ложный сустав блока -2, перелом костных структур или стержня эндокорректора - 4, adding on - 2, формирование переходного кифоза - 2. Авторы отмечают, что частота осложнений превышает таковую при идиопатических сколиозах.

В 2005 г. группа итальянских авторов [8] сообщила о результатах лечения 23 больных со средним возрастом 17 лет и сроком послеоперационного наблюдения 7 лет. В 16 случаях использован дистрактор Harrington, в семи – более современная гибридная конструкция. До операции угол Кобба составил 70°, после операции 38° и в конце срока наблюдения – 44°. У 10 больных отмечено 11 осложнений: разрыв *durae mater* – 2 случая, ложный сустав блока – 2, смещение дистального крюка - 5, переходный кифоз - 2. Все осложнения – в группе больных, леченных с применением инструментария Harrington с субламинарными петлями. Авторы подчеркивают, что стабильного результата можно добиться, если в качестве нижнего инструментированного используется позвонок, являющийся стабильным и нейтральным во фронтальной и сагиттальной плоскостях.

Среди осложнений, вероятно, типичных для синдрома Марфана, описывается развитие грубого шейного кифоза после двухнедельной галотракции [29]. У больной со сколиотической деформацией 125° тракция использовалась между этапами оперативного лечения. Через два года отмечен шейный кифоз 66°, потребовавший хирургического лечения. Причина осложнения – несостоятельность соединительной ткани при синдроме Марфана. Другое редкое осложнение хирургической коррекции сколиоза – разрыв селезенки, потребовавший ее удаления, - описан Christodoulou et al. [5].

Возможности современного сегментарного инструментария в коррекции сколиотической деформации позвоночника при болезни Марфана иллюстрирует рисунок 12.

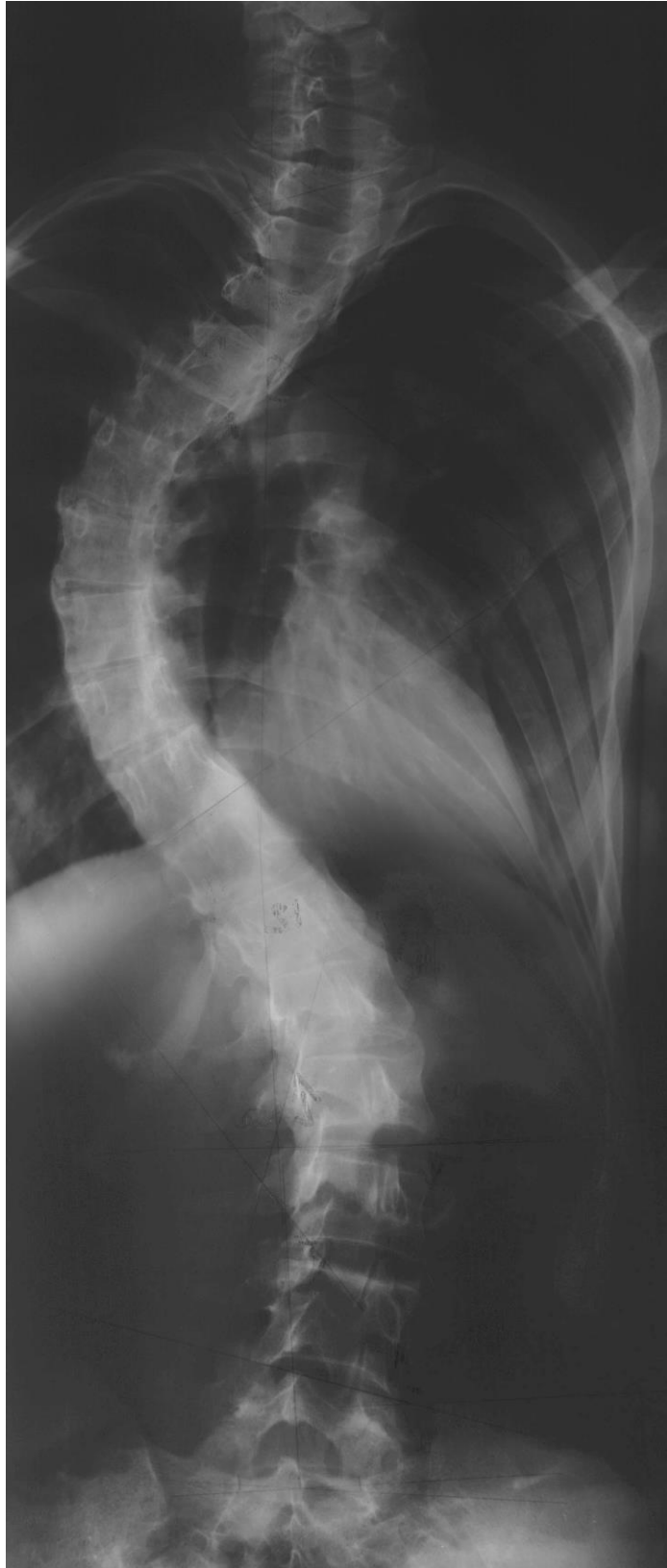


Рис. 12. Результат коррекции сколиотической деформации позвоночника при синдроме Марфана.

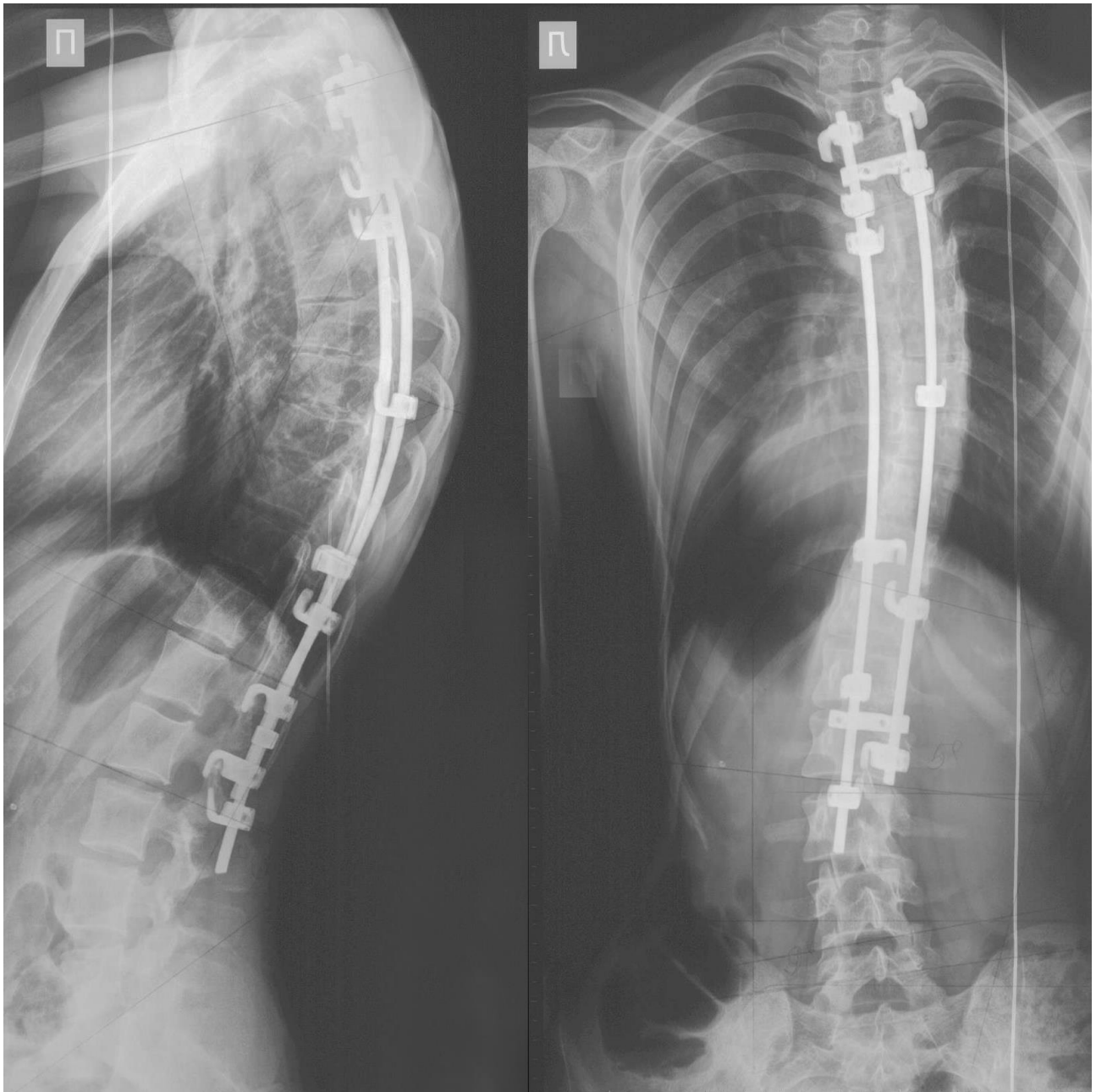


Рис. 13. Результат коррекции сколиотической деформации позвоночника при синдроме Элерса-Данло.

Описанный метод хирургической коррекции грубых деформаций позвоночника при нейрофиброматозе, с-ме Марфана и с-ме Элерса-Данло позволяет получить стойкий и высокоэффективный результат, устранить болевой синдром и полностью адаптировать больного к нормальной жизни.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Кондрашин Н.И. Марфана синдром//БМЭ. – Москва, изд-во «Советская энциклопедия». – 1980. - т.13. – стр.433
2. Рейнберг С.А. Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов. – Москва: Изд-во Медицина, 1964. – Том 1. – стр. 454 – 457
3. Amis J., Herring J. Iatrogenic kyphosis: a complication of Harrington instrumentation in Marfan's syndrome//J.Bone Jt.Surg. – 1984. – v.66-A,N.3. – P. 460 - 464
4. Chen H. Marfan syndrome//eMedicine.medscape.com
5. Christodoulou A.G., Poumis A., Terzidis I.P. et al. Spleen rupture after surgery in Marfan syndrome scoliosis//J.Pediatr.Orthop. – 2004. – v.24,N.5. – P. 537 – 540
6. Crawford A.H. Pitfalls of spinal deformities associated with neurofibromatosis in children // Clin. Orthop. Relat. Res. 1989. N 245. P. 29–42.
7. Crawford A.H., Gabriel K.R. Dysplastic scoliosis: neurofibromatosis // In: The Textbook of Spinal Surgery, Second Edition, K.Bridwell and R. DeWald (eds). Philadelphia. 1997. P. 276–298.
8. Di Silvestre M., Greggi T., Giacomini S. et al. Surgical treatment for scoliosis in Marfan syndrome//Spine. – 2005. – v.30,N.20. – P. E597 – E604
9. Durrani A., Crawford A., Morley T. Surgical management of spinal deformities in neurofibromatosis – a correlation between modulation and surgical outcome // Scoliosis Research Society 36th Annual Meeting. Final Program. Cleveland, OH, USA. 2001. P. 117.
10. Erkula G., Sponseller P., Dormans J.P. Surgery for spinal deformity in Marfan syndrome//36th annual SRS meeting, Cleveland, Ohio. – 2001. – Final program. – P. 118
11. Funasaki H., Winter R.B., Lonstein J.B., et al. Pathophysiology of spinal deformities in neurofibromatosis. An analysis of seventy-one patients who had curves associated with dystrophic changes // J. Bone Joint Surg. Am. 1994. Vol. 76. P. 692–700.
12. Goldberg N.S., Collins F.S. The hunt for the neurofibromatosis gene // Arch. Dermatol. 1991. Vol. 127. P. 1705–1707.
13. Gould E. The bone changes occurring in von Recklinghausen's disease // Q. J. Med. 1918. Vol. 11. P. 221–228.
14. Holt R.T., Johnson J.R. Cotrel-Dubousset instrumentation in neurofibromatosis spine curves. A preliminary report // Clin. Orthop. Relat. Res. 1989. N 245. P. 19–23.
15. Kim H.W., Weinstein S.L. The management of scoliosis in neurofibromatosis // Spine. 1997. Vol. 22. P. 2770–2776.
16. Pulst S.M. Prenatal diagnoses of the neurofibromatoses // Clin. Perinatol. 1990. Vol. 17. P. 829–844.

17. Riccardi V.M., Kleiner B. Neurofibromatosis: a neoplastic birth defect with two age peaks of severe problems // *Birth Defects. Orig. Artic. Ser.* 1977. Vol. 13. P. 131–138.
18. Robins P.R., Winter R.B., Moe J.H. Scoliosis in patients with Marfan syndrome//*J. Bone Jt. Surg.* – 1975. – v.57-A. – P. 358 - 369
19. Robinson P.N., Godfrey M. The molecular genetics of Marfan syndrome and related microfibrillopaties//*J. Med. Genet.* – 2000. – v.37. – P. 9 – 25
20. Shaglassian J.H., Riseborough E.J., Hall J.E. Neurofibromatosis scoliosis. Natural history and results of treatment in thirty-seven cases // *J. Bone Joint Surg. Am.* 1976. Vol. 58. P. 695–702.
21. Smith R. A treatise on the pathology, diagnosis and treatment of neuroma. Dublin, 1849.
22. Sponseller P., Sethi N., Cameron D., Pyeritz R. Infantile scoliosis in Marfan syndrome//*Spine.* – 1997. – v.22,N.5. – P. 509 – 516
23. Veliskakis K., Wilson P., Levine D. Neurofibromatosis and scoliosis. Significance of the short angular spinal curve // *J. Bone Joint Surg. Am.* 1970. Vol. 52. P. 833.
24. Virchow R. Die Krankhaften Geschwulste. Berlin: A. Hirschwald, 1863. Part 3. S. 233.
25. Von Recklinghausen F. Uber die Multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuromen. Berlin: A. Hirschwald, 1882.
26. Weiss R. (A) von Recklinghausen's disease in the Negro; (B) curvature of the spine in von Recklinghausen's disease // *Arch. Dermatol. and Syphilol.* 1921. N 3. - 144–151.
27. Winter R.B., Moe J.H. Scoliosis and the Marfan syndrome//*J. Bone Jt. Surg.* – 1969. – v.51-A, N.1. – P. 204 – 205
28. Winter R.B., Moe J.H., Bradford D.S., et al. Spine deformity in neurofibromatosis. A review of one hundred and two patients // *J. Bone Joint Surg. Am.* 1979. Vol. 61. P. 677–694.
29. Yang J., Sponseller P. Severe cervical kyphosis complicating halo traction in a patient with Marfan syndrome//*Spine.* – 2009. – v.34,N.1. – P. E66 – E69