



ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ ДЕФОРМАЦИЙ ПОЗВОНОЧНИКА ПРИ НЕЙРОФИБРОМАТОЗЕ: ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ CDI

М.В. Михайловский, А.М. Зайдман, М.Н. Лебедева
Новосибирский НИИ травматологии и ортопедии

Цель исследования. Анализ ближайших и отдаленных результатов хирургической коррекции деформаций позвоночника у пациентов с нейрофиброматозом I типа.

Материал и методы. В 1996–2007 гг. прооперировано 24 пациента (14 юношей, 10 девушек); средний возраст — 14,2 года. У 16 из них основная дуга была правосторонней, у 8 — левосторонней. Коррекция деформации позвоночника осуществлялась инструментарием Cotrel — Dubousset, причем в 14 случаях основное вмешательство предварялось дискэктомией и межтеловым спондилодезом аутокостью на вершине первичной сколиотической дуги. В 10 случаях обе операции выполнялись в ходе одного наркоза. Средние сроки послеоперационного наблюдения составили 1,4 года.

Результаты. Средняя исходная величина основной сколиотической дуги — 102,6°, после операции — 61,3°, в конце срока наблюдения — 67,9°. Грудной кифоз до операции — 82,5°, после операции — 51,2°, в конце срока наблюдения — 64,0°. Наклон нижнего инструментированного позвонка до операции составил 16,7°, после операции — 9,5°, в конце срока наблюдения — 10,9°. Отмечены только осложнения, относящиеся к числу механических: перелом стержней — у 3 больных, смещение краниального крюка — у 1. Гистологическое исследование операционного материала показало, что мутация гена нейрофиброматоза I типа приводит к нарушению органоспецифической дифференцировки хондробластов, стадийности процесса «хондробласт — хондроцит — остеобласт — остеоцит», что объясняет послеоперационное прогрессирование деформации позвоночника и формирование псевдоартрозов в области костного блока.

Заключение. Деформации позвоночника на почве нейрофиброматоза встречаются редко, но в силу особенностей течения патологического процесса в до- и послеоперационном периодах представляют собой очень сложную проблему.

Ключевые слова: нейрофиброматоз, хирургическое лечение, инструментарий Cotrel — Dubousset.

SURGICAL CORRECTION OF SPINAL DEFORMITY
IN NEUROFIBROMATOSIS: EXPERIENCE IN CDI
APPLICATION

M.V. Mikhailovsky, A.M. Zaidman, M.N. Lebedeva

Objective. To analyze immediate and long-term results of surgical correction of spinal deformity in patients with neurofibromatosis type I.

Material and Methods. A total of 24 patients (14 boys, 10 girls), mean age 14.2 years, were operated on during the period of 1996–2007. Out of them 16 patients had a right-sided curve, and 8 patients — left-sided one. Spinal deformity correction was performed with Cotrel — Dubousset instrumentation. In 14 cases main intervention was preceded by discectomy and interbody fusion with bone autograft at the apex of the primary scoliotic curve. In 10 cases both procedures were conducted under a single anesthetic event. Mean postoperative follow-up term was 1.4 years.

Results. Mean initial value of the primary scoliotic curve was 102.6°, after surgery — 61.3°, and at final follow-up — 67.9°. Thoracic kyphosis before operation was 82.5°, after operation — 51.2°, and at final follow-up — 64.0°. The tilt of the lowest instrumented vertebra before operation was 16.7°, after operation — 9.5° and at final follow-up — 10.9°. Only mechanical complications were noted: rod fracture in 3 patients, and cranial hook dislocation in 1 patient. Histological analysis of surgical material showed that NF-I gene mutation led to the disturbance of organospecific differentiation of chondroblasts and to staging process of chondroblast — chondrocyte — osteoblast — osteocyte differentiation, which explains postoperative progression of the spinal deformity and formation of pseudoarthroses in the fusion mass.

Conclusion. Spinal deformities associated with neurofibromatosis are rare but due to specificity of their pre- and postoperative course present significant challenge.

Key Words: neurofibromatosis, surgical treatment, Cotrel — Dubousset instrumentation.

Hir. Pozvonoc. 2008;(3):8–15.

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

Общепринято выделять два типа болезни. Нейрофиброматоз I типа (НФ-I, болезнь Реклингхаузена, периферический нейрофиброматоз) наследуется по аутосомно-доминантному типу с полисистемными клиническими проявлениями. В общей популяции встречается с частотой 1:4000. У больных с НФ-I развиваются множественные шванномы, называемые нейрофибромами, и нарушения кожной пигментации. Ортопедическая патология при этом заболевании разнообразна, но наиболее часто встречаются деформации позвоночника — сколиозы и кифосколиозы. Кроме того, отмечены врожденные деформации и псевдоартрозы большеберцовой кости, гигантизм конечностей, мягкотканые опухоли.

Нейрофиброматоз II типа (НФ-II, центральный нейрофиброматоз) наследуется, как и НФ-I, по аутосомно-доминантному типу, но встречается значительно реже. В общей популяции встречается с частотой 1:100 000. Чаще всего НФ-II проявляется шванномами вестибулярной порции VIII черепно-мозгового нерва. Каких-либо ортопедических нарушений при НФ-II не выявлено.

Проблеме хирургического лечения деформаций позвоночника при нейрофиброматозе с использованием современного сегментарного инструментария за рубежом посвящено сравнительно небольшое количество работ [4–6, 10, 12, 15, 19, 21, 22], а в отечественной литературе публикаций по данному вопросу не удалось обнаружить вообще.

В то же время хорошо известно, что сколиозы и кифозы при болезни Реклингхаузена часто протекают очень тяжело. Хотя они в достаточной мере поддаются оперативной коррекции, в дальнейшем сохраняют тенденцию к прогрессированию.

Выделяют два типа деформаций позвоночника при НФ-I [21]. 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]. Из 102 больных, обследованных R. Winter et al. [23], дистрофические деформации выявлены у 80, у остальных 22 отмечены различные деформации, классифицированные как недистрофические.

Сколиозы, сформировавшиеся на почве нейрофиброматоза, в мировой литературе обозначаются как дистрофические или диспластические [9]. Заметим, что отечественные авторы диспластическими обычно называют идиопатические сколиозы при наличии у больных признаков дизрафического статуса [1].

Недистрофические деформации при НФ-I выявляются раньше, чем идиопатические сколиозы, протекают тяжелее и имеют худший прогноз. С ростом больного можно ожидать появления типичных для нейрофиброматоза дистрофических изменений. После хирургического вмешательства чаще развиваются ложные суставы блока.

Дистрофический (диспластический) тип сколиоза при НФ-I встречается примерно с одинаковой частотой у мужчин и женщин, причем левосторонние деформации чаще правосторонних. Наиболее часто встречающийся тип деформации — единичная грудная.

Отмеченное Н. Funasaki et al. [13] свойство симптомов НФ-I усиливаться и расширять с годами свою распространенность была названа A. Durrani et al. [11] модуляцией. Это явление, характерное исключительно для нейрофиброматоза, исследователи определяют как способность деформированного позвоночника трансформироваться за счет появления новых и усугубления существующих дистрофических морфологических изменений костных структур. Эти изменения могут развиваться медленно или быстро, распространяясь при этом на дру-

гие отделы позвоночного столба. Модуляция может менять характер прогрессирования деформации позвоночника, однако авторы подчеркивают, что это происходит не всегда и что прогрессирование деформации определяется не только модуляцией. Попытка установления факторов риска модуляции позволила выявить, что из всех исследованных факторов только прогрессирующее истончение ребер статистически достоверно связано с клиническим прогрессированием деформации позвоночника. Таким образом, деформация позвоночника при нейрофиброматозе должна расцениваться как эволюционирующая. A. Durrani et al. [12] отметили, что модулирующие деформации имеют такой же риск послеоперационного прогрессирования, как и типичные дистрофические, вследствие большой частоты развития ложных суставов блока.

В литературе отсутствуют исследования, касающиеся морфологии структурных компонентов позвоночника при нейрофиброматозе. В связи с этим остаются открытыми многие вопросы послеоперационного прогрессирования деформации позвоночника, формирования псевдоартроза в области костного блока.

Цель исследования — анализ ближайших и отдаленных результатов хирургической коррекции деформации позвоночника у больных НФ-I, оперированных в клинике детской и подростковой вертебрыологии Новосибирского НИИТО.

Материал и методы

В 1996–2007 гг. прооперировано 24 пациента (14 юношей, 10 девушек) с деформациями позвоночника на почве нейрофиброматоза. Средний возраст составил 14,2 (от 8 до 22 лет) года. В 16 случаях основная дуга имела грудную локализацию, в 2 — нижнегрудную, в 6 — груднопоясничную. Грудные сколиозы сопровождались верхнегрудным противоискривлением в 4 случаях, поясничным — в 8. У 16 пациентов основная дуга была правосторонней, у 8 — левосторонней.

До поступления в клинику четверо больных подвергались оперативному лечению: коррекция деформации дистрактором Harrington (1 пациент), гемиламинэктомия Th₆—Th₈, удаление нейрофибромы (1), удаление внепозвоночных нейрофибром (1), торакопластика (1).

Предоперационное обследование, помимо обычных методов, включало МРТ позвоночника и головного мозга для исключения внутримозговых и интратканальных новообразований и рентгенографию шейного отдела позвоночника. Исходной неврологической симптоматики ни у одного больного выявлено не было. Все клинические случаи соответствовали диагностическим критериям нейрофиброматоза [2].

На рентгенограммах определялась величина всех дуг искривления, грудного кифоза (Th₄—Th₁₂) и поясничного лордоза (L₁—S₁) по Cobb, наклон нижнего инструментированного позвонка и наклон туловища во фронтальной плоскости (отстояние центра тела Th₁ позвонка от средней крестцовой линии).

Коррекция деформации позвоночника осуществлялась инструментарием Cotrel — Dubousset. (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. Протяженность зоны вентрального спондилодеза — 3—4 сегмента, дорсального — 7—11. Использование интраоперационного скелетного вытяжения определялось состоянием шейного отдела позвоночника. Послеоперационная иммобилизация не применялась. Средние сроки послеоперационного наблюдения составили 1,4 года (от 2 недель до 4,3 года), 8 пациентов наблюдались более двух лет.

Результаты

Коррекция деформации позвоночника. Средняя исходная величина основной сколиотической дуги — 102,6°

(72—141°), в положении бокового наклона дуга уменьшалась до 79,4° (54—111°), то есть на 22,6%. В результате хирургического вмешательства деформацию удалось уменьшить до 61,3° (22—119°), или на 40,3%, а в конце срока наблюдения ее величина составила 67,9° (26—119°), то есть послеоперационное прогрессирование в срок 1,4 года составило 6,6° (15,9% от достигнутой коррекции).

Попытка уточнить влияние вентрального спондилодеза на окончательный результат выявила следующее. У 10 больных, оперированных с применением одноэтапного вмешательства, величина основной дуги уменьшена с 114,8° (99—141°) до 72,4° (35—119°), а в конце срока наблюдения — 80,8° (40—119°). В свою очередь, у 14 больных, оперированных в два этапа, динамика основной дуги была следующей: до операции — 94,8° (72—135°); после операции — 53,4° (22—89°); в конце периода наблюдения — 58,6° (26—94°). Таким образом, послеоперационное прогрессирование с помощью вентрального спондилодеза уменьшено с 8,4° до 5,2°.

Поясничное противоискривление (8 пациентов) демонстрировало следующую динамику: до операции в положении пациента стоя — 77,1° (39—142°), в положении бокового наклона — 49,3° (9—85°), сразу после вмешательства — 46,4° (5—11°), в конце срока наблюдения — 49,1° (17—98°). 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° (-18—135°), 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° (-15—114°), а в конце периода наблюдения его величина составила 64° (9—128°).

Поясничный лордоз до операции равнялся 63,2° (18—113°), после хирургического вмешательства — 49,4°

(7—77°), а в конце периода наблюдения — 59,0° (33—113°).

Изменения степени ротации апикального позвонка основной дуги не выявлены.

Наклон нижнего инструментированного позвонка, уровень которого варьировал от Th₁₀ до L₅, до операции составил 16,7° (6—43°), после операции — 9,5° (2—26°), а в конце срока наблюдения — 10,9° (2—26°).

Наклон туловища до операции — 27,5 (2—90) мм, после операции уменьшился до 24,9 (1—83) мм, а к концу периода наблюдения стал еще меньше — 23,6 (1—83) мм.

Средняя кровопотеря составила 736,7 (50—1750) мл, средняя продолжительность операции 198,9 (50—320) мин.

Динамика антропометрических показателей. Рост до операции в среднем составлял 140,3 (115—167) см, после операции — 148,3 (123—178) см, в конце периода наблюдения — 150 (125—171,5) см. Вес тела до операции — 36,3 (20—60) кг, в конце периода наблюдения — 42,6 (24—60) кг. Показатели спирометрии: до операции — 1668 (400—4000) мл, после операции — 1519 (400—3600) мл, в конце периода наблюдения — 1840 (800—4300) мл. Протяженность реберного горба до операции составила в среднем 6,9 ребра, в конце периода наблюдения — 5,3.

Осложнения. Среди осложнений, специфичных для деформаций позвоночника, отмечены только относящиеся к числу механических, то есть сопровождающиеся 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.

Гистологические исследования. Исследованы структурные компонен-

ты позвоночного столба больных, оперированных по поводу деформации позвоночника при нейрофиброматозе. Выяснилось, что в пластинке роста существует четкая граница между выпуклой и вогнутой сторонами кривизны. В зависимости от характера деформации (лево- или правосторонний сколиоз) латеральная сторона пластинки роста представлена низкодифференцированными хондробластами без тенденции к органоспецифической дифференцировке (рис. 1). Особенность архитектоники этих зон — формирование округлых опухолеподобных структур, напоминающих нейрофибромы. Встречаются как митотически делящиеся хондробласты, так и клетки в апоптозе. В этих участках гистохимические реакции на хондроитинсульфаты в матриксе и цитоплазме хондробластов интенсивны. Граница пластинки роста и тела позвонка представлена атрофическими костными балками без признаков активного остеогенеза (рис. 2). В разных отделах межпозвоночного диска встречаются округлые опухолеобразные структуры (рис. 3). Интактная часть пластинки роста и диска соответствует возрастной норме. Процесс остеогенеза адекватен активной

пролиферации и органоспецифической дифференцировке «хондробласт — хондроцит».

Известно [17], что нейрофиброматоз — это специфический дефект в развитии хрящевой и костной тканей в связи с мутацией гена НФ-1, гена-супрессора онкогена [18]. Синтез онкобелков приводит к интенсивной пролиферации хондробластов и формированию опухолеподобных структур в пластинке роста и диске. Интенсивная пролиферация хондробластов по эмбриональному типу является причиной нарушения остеогенеза, так как последний реализуется на стадии дифференцированных хондроцитов. Только в этих условиях экспрессируется ген люминикан, активизирующий остеогенные потенции остеобластов. Таким образом, мутация гена НФ-1 приводит к нарушению органоспецифической дифференцировки хондробластов, стадийности процесса «хондробласт — хондроцит — остеобласт — остеоцит». В этом плане становятся объяснимыми как послеоперационное прогрессирование деформации позвоночника, так и формирование псевдоартрозов в области костного блока.

Обсуждение

Может сложиться впечатление, что деформации позвоночника на почве нейрофиброматоза, требующие оперативного лечения, развиваются сравнительно нечасто. Так, за 11 лет в клинике детской и подростковой вертебрыологии Новосибирского НИИТО было прооперировано около 900 больных с деформациями позвоночника различной этиологии, среди них пациенты с болезнью Реклингаузена составили менее 3%. Однако следует полагать, что больных, нуждающихся в хирургическом лечении, гораздо больше. Опыт показывает, что подавляющее большинство потенциальных пациентов либо не знает, куда обратиться за помощью, либо не может ее получить из-за отсутствия в соответствующем регионе вертебрыологического центра. Отсюда — крайняя степень тяжести деформаций, превышающая в среднем 100°, у пациентов, подвергнутых оперативному лечению в нашей клинике.

В отечественной литературе не удалось обнаружить ни одной работы, посвященной этой проблеме. Весьма немногочисленны публикации и за рубежом [4, 15, 19].

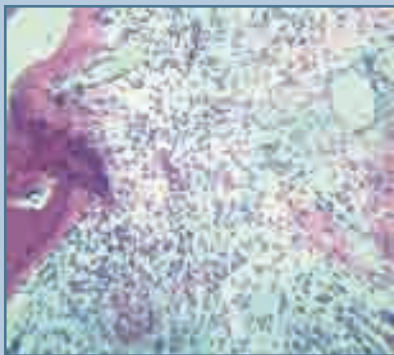


Рис. 1

Пролиферация низкодифференцированных хондробластов в пластинке роста тела позвонка на вогнутой стороне кривизны; окраска гематоксилин-эозином, 10 × 20

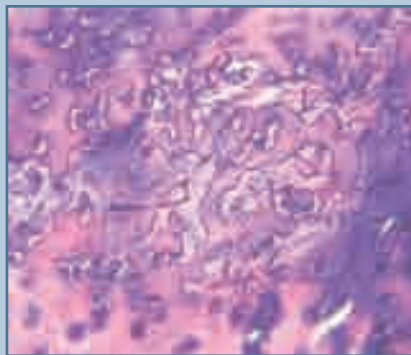


Рис. 2

Нарушение остеогенеза на вогнутой стороне кривизны; окраска гематоксилин-эозином, 10 × 10

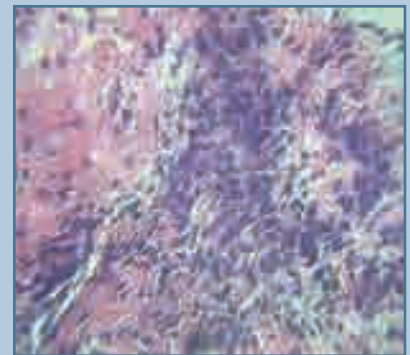


Рис. 3

Опухлеобразные пролифераты в межпозвоночном диске; окраска гематоксилин-эозином, 10 × 40

Сколиозы на почве нейрофиброматоза характеризуются наличием сравнительно короткой грубой дуги, обычно с большим кифотическим компонентом. У наших больных этот компонент составил в среднем 85° . Нам удалось добиться коррекции сколиоза на 40%, причем это касается как первичной, так и вторичной дуг искривления. Однако послеоперационное прогрессирование первичной дуги в абсолютных цифрах и в процентном выражении значительно превышало показатели поясничного противоискрывления. В этом проявляется существенное отличие диспластических сколиозов от идиопатических [3]. Вероятно, более выраженное послеоперационное прогрессирование первичной грудной дуги при ско-

лиозах на почве нейрофиброматоза следует объяснить тем обстоятельством, что характерные диспластические изменения позвонков и ребер [2] локализуются именно в грудном отделе, приводя к формированию первичного искривления и к его увеличению как до, так и после оперативного вмешательства (рис. 4, 5).

Первой из наиболее серьезных работ, посвященных результатам лечения деформаций позвоночника при нейрофиброматозе, является статья R. Winter et al. [23]. Располагая весьма значительным клиническим материалом (102 верифицированных наблюдения), авторы сформулировали ряд положений, остающихся принципиальными по сей день. Так, корсетотерапия при коротких грубых

сколиотических дугах, характерных для нейрофиброматоза, признана неэффективной. Оперативное лечение необходимо начинать рано, если к тому есть показания. Авторы оперировали детей, начиная с 4-летнего возраста, полагая, что при блокировании короткой дуги ограничение вертикального роста позвонков будет минимальным. В целом хирургическое лечение является методом выбора, поскольку иначе остановить прогрессирование диспластического сколиоза невозможно. Больные с кифотическими деформациями менее 50° были вполне успешно лечены с применением дистрактора Harrington. Деформацию удалось уменьшить с 69° до 36° , а потеря коррекции составила 7° . Среди 19 больных, оперированных таким обра-

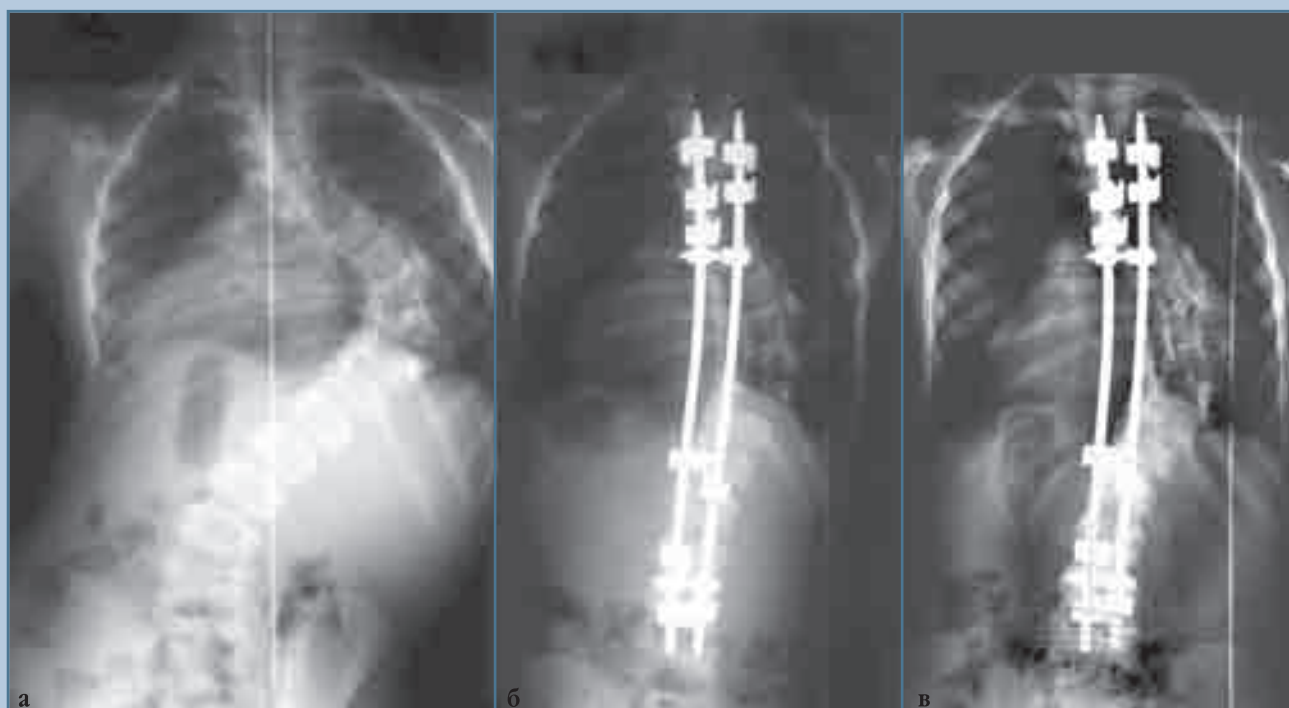


Рис. 4

Рентгенограммы пациента К., 8 лет, с прогрессирующим грудным сколиозом с выраженными признаками характерной для нейрофиброматоза дистрофии; выполнены вентральный спондилодез, коррекция деформации позвоночника инструментарием CDI:

а — исходная величина сколиотической дуги — 100° ;

б — сразу после операции — 41° ;

в — через 26 мес. после операции — 61°

зом, ложный сустав блока был выявлен лишь дважды. У пациентов с кифозами более 50° использованы два варианта хирургической техники. Коррекция по Harrington и дорсальный спондилодез проведены у 11 больных, лишь у 4 из них удалось достичь формирования костного блока, в остальных случаях констатирован псевдоартроз. Другие 8 пациентов подвергнуты двухэтапному вмешательству — дискэктомия и вентральный спондилодез из торакотомического доступа, а через две недели — коррекция по Harrington и дорсальный спондилодез. Сколиотическая

деформация уменьшена с 89° до 53° , кифотическая — с 95° до 57° . Потеря коррекции составила всего 3° и 2° соответственно. Осложнения в общей группе больных включали два случая параплегии, четыре — смещения крючков, один — глубокого нагноения. Один пациент скончался.

Через несколько лет R. Winter [22] опубликовал описание двух случаев лордосколиоза на почве нейрофиброматоза у пациентов, леченных дистрактором Harrington с дополнением в виде субламинарно проведенных петель по Luque. В одном случае лор-

доз величиной 6° переведен в кифоз 11° , а в другом лордоз — уменьшен с 20° до 4° . Сколиотическая деформация у первого пациента исправлена с 40° до 24° , у второго — с 36° до 23° . Автор констатирует высокую эффективность метода, послеоперационная потеря коррекции отсутствовала.

Мнение R. Winter et al. [23] о необходимости переднезаднего спондилодеза при грубых кифосколиозах никем не оспаривается, однако даже такой подход не всегда эффективен, что подтверждается наблюдениями L. Hsu et al. [16]. Авторы применили метод перед-

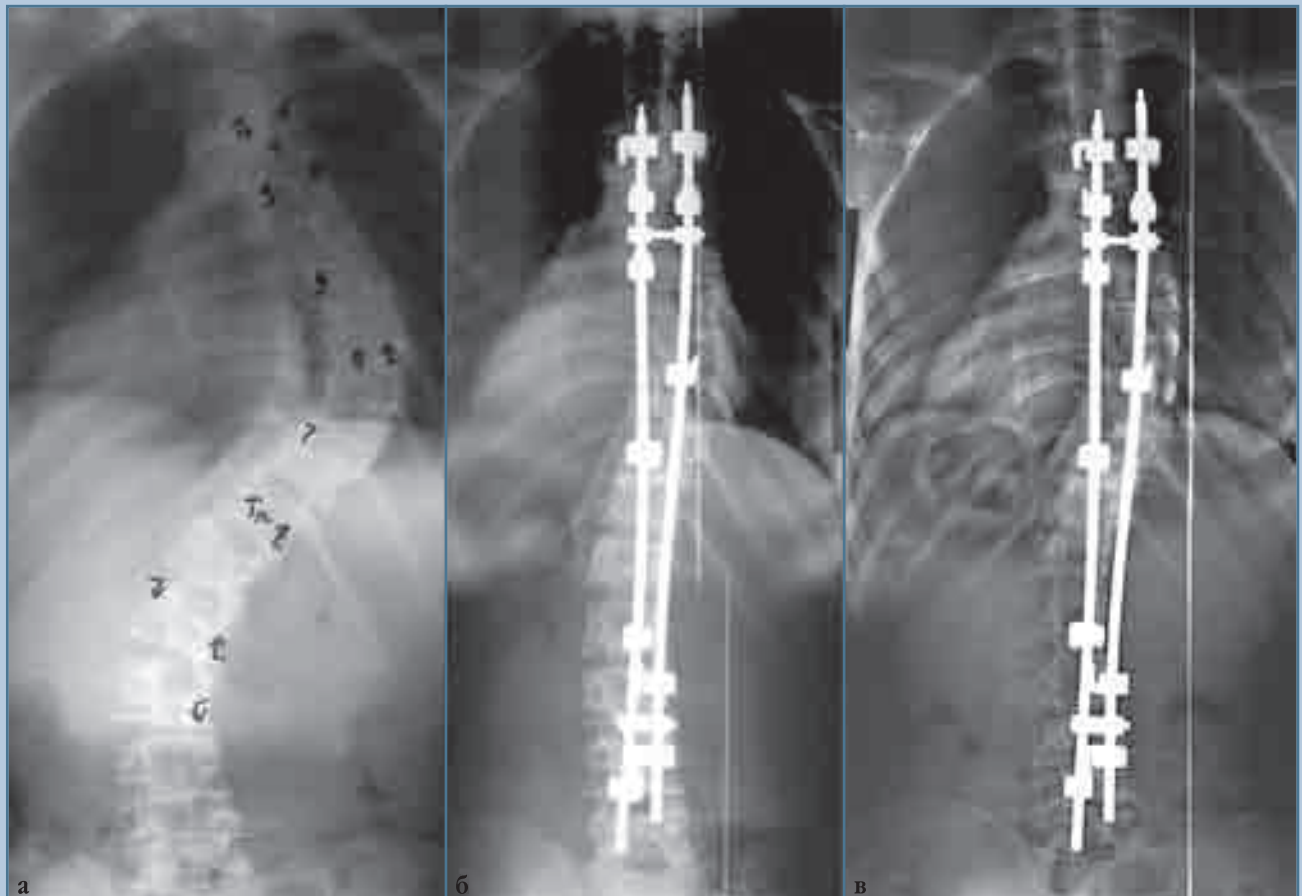


Рис. 5

Рентгенограммы пациента Т., 16 лет, с прогрессирующим грудным сколиозом без признаков дистрофии; выполнены вентральный спондилодез, коррекция деформации позвоночника инструментарием CDI:

а — исходная величина сколиотической дуги — 76° ;

б — сразу после операции — 22° ;

в — через 27 мес. после операции — 26°

незаднего спондилодеза с использованием дистрактора Harrington у 13 больных с различными типами деформаций на почве нейрофиброматоза. При чистых сколиозах метод позволил уменьшить деформацию с 70° до 49° без существенной потери коррекции. Ретроспективная оценка результатов позволила авторам высказать предположение, что у этих больных было бы достаточным только дорсальное вмешательство. При пологих кифосколиозах метод также оказался эффективным (сколиотический компонент деформации уменьшен с 60° до 40°, а кифотический — с 63° до 43°), хотя послеоперационная потеря коррекции у части больных была значительной — до 12–20°. Из пяти больных с грубыми островершинными кифозами блок сформировался только у трех, а у двух развился ложный сустав блока, при этом у всех кифотический компонент деформации после операции значительно (13–40°) увеличился. Авторы акцентируют внимание на необходимости использования вентрального трансплантата-распорки там, где это возможно. Кроме того, L. Hsu et al. [16] отмечают опасность столкнуться в ходе вмешательства со специфическими мягкотканными разрастаниями, которые могут крайне затруднить хирургический доступ и повысить кровопотерю.

Схожие данные были опубликованы P. Wilde et al. [21], которые представили результаты хирургического лечения 25 больных, оперированных с применением дистрактора Harrington, в нескольких случаях дополненного субламинарными проволочными петлями. Хотя развитие ложного сустава блока констатировано только один раз, у 13 больных отмечено послеоперационное прогрессирующее сколиотическое и, в большей степени, кифотическое компоненты деформации

более чем на 10°. У всех больных с островершинными кифосколиозами послеоперационное прогрессирующее превысило 20° (в среднем 38°). Отмечены три тяжелых неврологических осложнения (после вентральной декомпрессии спинного мозга) и два глубоких нагноения. Авторы подчеркивают, что характерные для нейрофиброматоза дистрофические изменения костной ткани не препятствуют формированию блока позвонков, который, однако, в послеоперационном периоде деформируется под действием вертикальных нагрузок, как это происходит с длинными трубчатые костями.

P. Calvert et al. [7] прооперировали 34 больных. Дистрактор Harrington позволил исправить сколиоз с 85° до 52°, а кифотический компонент — с 50° до 29°. Переднезадний спондилодез при грубых деформациях позволил в части случаев остановить прогрессирующее. Аналогичные результаты получили R. Betz et al. [5] A. Crawford [8], S. Bhojraj и A. Nene [6], A. Джеров et al. [10], A. Tsirikos et al. [20].

Первые публикации, посвященные применению современного инструментария III поколения (CDI), появились в 1989 г. H.L. Shufflebarger [19] сообщил о 12 больных, у которых удалось добиться 69% коррекции сколиотической дуги и сохранить достигнутый результат в среднем в течение 33 мес. без использования внешней иммобилизации. Случаев псевдоартроза автором не выявлено. В свою очередь, R. Holt и R. Johnson [15], оперировавшие пятерых пациентов, констатировали у трех из них значительное послеоперационное прогрессирующее деформации.

M. Ayvaz et al. [4] использовали инструментарий III поколения в сочетании с вентральным спондилодезом у 17 больных. Сколиотическую деформацию удалось исправить с 79° до 36°

(54%), а кифотический компонент — с 65° до 35° (48%). Неврологических и гнойных осложнений не было. Потребовалась одна реоперация в связи с неправильным выбором уровня нижнего инструментированного позвонка.

Выводы

1. Больные с деформациями позвоночника, сформировавшимися на почве нейрофиброматоза, составляют не более 3% от общего числа оперированных в специализированной вертебологической клинике, но в силу выраженной склонности деформации к прогрессирующему лечению этих пациентов представляет собою крайне сложную проблему.
2. Важной особенностью описанных деформаций является формирование грубого кифотического компонента, плохо поддающегося хирургической коррекции.
3. Циркулярный (360°) спондилодез с использованием современных эндокорректоров III поколения является методом выбора, хотя и он не во всех случаях позволяет в полном объеме сохранить достигнутый результат.
4. Качественное улучшение результатов хирургического лечения больных с деформациями позвоночника, сформировавшимися на почве нейрофиброматоза, возможно при условии максимально раннего выявления патологии.
5. Результаты гистологического исследования позволяют объяснить нередко развивающиеся в послеоперационном периоде осложнения в виде продолжающегося прогрессирующего деформации и формирования ложного сустава костного блока.

Литература

1. **Абальмасова Е.А.** К этиологии боковых искривлений позвоночника у детей и подростков // I Все-союз. съезд травматологов-ортопедов: Тез. докл. М., 1965. С. 218–220.
2. **Михайловский М.В.** Деформации позвоночника при нейрофиброматозе: обзор литературы // Хирургия позвоночника. 2005. № 3. С. 45–55.
3. **Михайловский М.В., Новиков В.В., Васюра А.С.** Хирургическое лечение идиопатического сколиоза грудной локализации с поясничным (груднопоясничным) противоискрывлением // Вестн. травматол. и ортопед. им. Н.Н. Приорова. 2006. № 4. С. 53–59.
4. **Ауваз М., Yazici M., Alanay A., et al.** Safety of posterior segmental instrumentation and fusion for dystrophic spinal deformity in patients with neurofibromatosis type I // Eur. Spine J. 2005. Vol. 14. P. 302.
5. **Betz R.R., Iorio R., Lombardi A.V., et al.** Scoliosis surgery in neurofibromatosis // Clin. Orthop. Relat. Res. 1989. N 245. P. 53–56.
6. **Bhojraj S., Nene A.** Spinal deformities in neurofibromatosis // Spineweek 2004, Porto, Portugal, May 30 – June 5, 2004. Abstract Book. P. 867
7. **Calvert P.T., Edgar M.A., Webb P.J.** Scoliosis in neurofibromatosis. The natural history with and without operation // J. Bone Joint Surg. Br. 1989. Vol. 71. P. 246–251.
8. **Crawford A.H.** Pitfalls of spinal deformities associated with neurofibromatosis in children // Clin. Orthop. Relat. Res. 1989. N 245. P. 29–42.
9. **Crawford A.H., Gabriel K.** Dysplastic scoliosis: Neurofibromatosis // In: The textbook of Spinal Surgery, Second Edition. 1997. Vol.1. P. 276–298.
10. **Джеров А., Танчев П., Парушев А., et al.** Проблеми при диагностиката и лечението на някои идиопатични сколиози // IX Congress of the BOTA, Plovdiv, Bulgaria. 2004. Abstract book. P. 26
11. **Durrani A.A., Crawford A.H., Choudhry S.N., et al.** Modulation of spinal deformities in patients with neurofibromatosis type 1 // Spine. 2000. Vol. 25. P. 69–75.
12. **Durrani A.A., Crawford A.H., Morley T.R.** Surgical management of spinal deformities in neurofibromatosis — a correlation between modulation and surgical outcome // 36th Annual Meeting of the Scoliosis Research Society. Final Program. Ohio, USA. 2001. P. 117
13. **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.
14. **Holt J.F., Wright E.M.** The radiological features of neurofibromatosis // Radiology. 1948. Vol. 51. P. 647–664.
15. **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.
16. **Hsu L.C., Lee P.C., Leong J.C.** Dystrophic spinal deformities in neurofibromatosis. Treatment by anterior and posterior fusion // J. Bone Joint Surg. Br. 1984. Vol. 66. P. 495–499.
17. **Kolanczyk M., Kossler N., Kuhnisch J., et al.** Multiple roles for neurofibromin-1 in skeletal development and growth // Children's Tumor Foundation International Neurofibromatosis Consortium, Aspen, Colorado, June 10–12, 2007. P. 135.
18. **Restrepo C.S., Riascos R.F., Hatta A.A., et al.** Neurofibromatosis type 1: spinal manifestations of a systemic disease // J. Comput. Assist. Tomogr. 2005. Vol. 29. P. 532–539.
19. **Shufflebarger H.L.** Cotrel – Dubousset instrumentation in neurofibromatosis spinal problems // Clin. Orthop. Relat. Res. 1989. N 245. P. 24–28.
20. **Tsirikos A.I., Saifuddin A., Noordeen M.H.** Spinal deformity in neurofibromatosis type-1: diagnosis and treatment // Eur. Spine J. 2005. Vol. 14. P. 427–439.
21. **Wilde P.H., Upadhyay S.S., Leong J.C.** Deterioration of operative correction in dystrophic spinal neurofibromatosis // Spine. 1994. Vol. 19. P. 1264–1270.
22. **Winter R.B.** Thoracic lordoscoliosis in neurofibromatosis: treatment by a Harrington rod with sublaminar wiring. Report of two cases // J. Bone Joint Surg. Am. 1984. Vol. 66. P. 1102–1106.
23. **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.

Адрес для переписки:
 Михайловский Михаил Витальевич
 630091, Новосибирск,
 ул. Фрунзе, 17, НИИТО,
 MMihailovsky@niito.ru

Статья поступила в редакцию 12.02.2008