



# ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ШЕЙНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА У ДЕТЕЙ, СОПРОВОЖДАЮЩИЕСЯ НЕСТАБИЛЬНОСТЬЮ

**А.В. Губин, Э.В. Ульрих**

*Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия*

На основании собственного опыта и данных мировой литературы предложено деление пороков развития позвоночника, сопровождающихся нестабильностью, на первично и вторично нестабильные. Первично нестабильные пороки требуют оперативного лечения в максимально ранние сроки. При вторично нестабильных показана диспансеризация с профилактическим консервативным лечением. Оперативная фиксация показана при неэффективности консервативных мероприятий или развитии неврологической нестабильности.

**Ключевые слова:** пороки позвоночника, синдром Клиппеля — Фейля, нестабильность позвоночника.

## UNSTABLE CERVICAL SPINE ABNORMALITIES IN CHILDREN

*A.V. Gubin, E.V. Ulrich*

According to their own experience and literature evidence the authors suggested to divide unstable cervical spine abnormalities in children into two groups: primary or secondary unstable ones. Primary unstable cervical spine abnormalities require maximally early surgical treatment. Secondary unstable cervical spine abnormalities require outpatient observation and preventive conservative treatment. Surgical fixation is indicated in case of inefficacy of conservative treatment or development of neurological instability.

**Key Words:** spinal abnormalities, Klippel-Feil syndrome, spine instability.

*Hir. Pozvonoc. 2008;(3): 16–20.*

Шейный отдел является самым подвижным отделом позвоночника, что обеспечивается строением атланто-аксиального комплекса и функциональной мобильностью субаксиального отдела, допускающего смещение позвонков относительно друг друга до 2–4 мм [3, 6]. Стабильность поддерживается правильной формой тел позвонков, суставных поверхностей дугоотростчатых суставов и целостностью связочного и дискового аппаратов. Механическая нестабильность проявляется смещением позвонков за пределы физиологического объема движений. Неврологическая нестабильность наиболее часто проявляется в субаксиальном отделе позвоночника, так как резервные пространства позвоночного канала здесь крайне невелики.

Оперативное лечение пороков шейного отдела позвоночника у детей в мировой литературе представлено в виде единичных сообщений об устранении уже развившихся тяжелых осложнений [1, 2, 7, 10, 15]. Как правило, это лечение направлено на ликвидацию механической и неврологической нестабильности при синдроме Клиппеля — Фейля в зоне позвоночно-двигательных сегментов, свободных от костного блока. Большинство авторов единодушны во мнении о необходимости определения прогноза и общей тактики лечения у данной группы больных [5, 11].

В клинике наблюдалось 16 пациентов от 3 до 18 лет с тяжелыми пороками шейного отдела позвоночника. Больные были распределены на две группы: с первично неста-

бильными пороками и со вторично нестабильными.

Под первично нестабильными мы понимаем те аномалии, при которых нестабильность определяется самим характером патологии и существует практически с рождения:

- аплазия (гипоплазия) тел или дуг позвонков;
- аномалии развития зубовидной кости.

Вторичная нестабильность развивается в аномальных или смежных непо-  
раженных сегментах в связи с их дегенеративными изменениями:

- пороки краниоцервикального перехода, часто сочетающиеся с аномалиями связочного аппарата (окципитализация, гипоплазия атланта);
- синдром Клиппеля — Фейля с наличием заблокированных сегментов;

Таблица

Данные о пациентах с пороками шейного отдела позвоночника, осложненными нестабильностью

Пациенты	Возраст, лет	Структура порока	Зона нестабильности	Тип нестабильности	Способ стабилизации
О.	6	Задний клиновидный C <sub>4</sub>	C <sub>4</sub>	Первичная	Задний спондилодез
Р.	3	Гипоплазия тела C <sub>3</sub>	C <sub>3</sub>	Первичная	Задний окципитоспондилодез
В.	10	Нарушение сегментации C <sub>3</sub> –C <sub>4</sub> , C <sub>2</sub> –C <sub>3</sub> , <i>sp.bifida post</i> C <sub>3</sub> –C <sub>4</sub>	C <sub>3</sub> –C <sub>4</sub>	Вторичная	Задний окципитоспондилодез; передний корпородез C <sub>3</sub> –C <sub>4</sub>
У.	9	Нарушение сегментации C <sub>0</sub> –C <sub>3</sub> , C <sub>4</sub> –C <sub>7</sub>	C <sub>3</sub> –C <sub>4</sub>	Вторичная	Задний окципитоспондилодез; передний корпородез C <sub>3</sub> –C <sub>4</sub>
З.	13	Нарушение сегментации C <sub>0</sub> –C <sub>1</sub> , C <sub>4</sub> –C <sub>7</sub>	C <sub>2</sub> –C <sub>4</sub>	Вторичная	Задний спондилодез

– спондилолиз со спондилолистезом).

Такое деление необходимо, так как пациенты из первой группы нуждаются в хирургической стабилизации в максимально ранние сроки. Во второй группе возможно профилактическое лечение и динамическое наблюдение. Оперативное лечение предпринимается при безуспешной консервативной терапии или при появлении осложнений. Основной задачей вертебролога при всех пороках шейных позвонков является предотвращение неврологической нестабильности.

Пяти пациентам проведены оперативные вмешательства в плановом и экстренном порядке из-за наличия выраженной нестабильности. Неврологическая нестабильность была однозначным показанием для операции. Выраженная механическая нестабильность устранялась оперативно при наличии жалоб у больного и неэффективности консервативной терапии. Пациентам изначально был поставлен диагноз «синдром Клиппеля – Фейля».

Данные о структуре пороков, типах нестабильности и видах вмешательств у больных, оперированных в нашей клинике, представлены в табл.

Пациент Р., 3 лет, поступил в клинику в плановом порядке для обследования по поводу костной кривошеи (рис. 1). Помимо порочного положения головы, у мальчика имелось укорочение правых верхней и нижней конечностей на 1,5 см. При обследовании выявлено нарушение ритма серд-

ца в виде желудочковой экстрасистолии и тахикардии, усугубляющееся при изменении положения головы. Очаговой неврологической симптоматики нет. При проведении КТ и МРТ обнаружен сложный порок, включающий в себя нарушение формирования структур C<sub>1</sub>, C<sub>2</sub> и заднебоковой полупозвонок C<sub>3</sub>. В сегменте C<sub>3</sub>–C<sub>4</sub> выраженная нестабильность с компрессией дурального мешка спинного мозга (рис. 2). Произведено наложение галоаппарата, голова постепенно выведена в среднее положение под контролем ЭКГ. Вторым этапом произведен задний окципитоспондилодез до уров-

ня сегмента C<sub>4</sub> ребром и местными тканями с фиксацией конструкцией «Vertex» фирмы «Medtronic Sofamor Danek» (рис. 3). Послеоперационный период проходил без осложнений. Голова сохраняет правильное положение (рис. 4). Осмотрен через один год. По данным КТ, стояние конструкции прежнее, формируется задний костный блок. Нарушения сердечного ритма отсутствуют.

Пациентка З., 13 лет, наблюдается в клинике 10 лет по поводу синдрома Клиппеля – Фейля. У девочки имелось высокое стояние правой лопатки. Со стороны шейного отдела



Рис. 1

Внешний вид пациента Р., 3 лет, с костной кривошеей (синдром Клиппеля – Фейля)



Рис. 2

МРТ пациента Р., 3 лет: кифоз на фоне заднебокового гипоплазированного полупозвонка  $C_3$



Рис. 3

Рентгенограмма пациента Р., 3 лет: задний окципитоспондилодез с фиксацией конструкцией «Vertex»



Рис. 4

Внешний вид пациента Р., 3 лет, после операции

позвоночника жалоб не предъявляла до 12 лет. В 5 лет произведено низведение правой лопатки с хорошим косметическим и функциональным результатом. В 12 лет начались боли в шейном отделе позвоночника, усиливающиеся при любой статической нагрузке. Боли купировались только в положении лежа. Получала лечение в виде ЛФК, массажа, физиотерапии, сосудистых препаратов, нестероидных противовоспалительных средств, ношения воротника Шанца в течение одного года. Эффект от консервативной терапии практически отсутствовал. При поступлении в клинику девочка была психологически подавлена, предпочитала лежать. Удерживает голову, наклонив ее вниз. Выраженное напряжение разгибателей шеи. Проведены КТ, МРТ, функциональная рентгенография шейного отдела позвоночника. Выявлено нарушение сегментации  $C_2-C_3$ ,  $C_5-C_7$ , передняя и задняя *spina bifida*  $C_1$ , левосторонняя окципитализация. Определена выраженная нестабильность в сегменте  $C_3-C_4$  (рис. 5). С целью выявления особенностей кровотока по вертебральным сосудам выполнена прямая артериография с функциональными пробами (повороты) — патологии не выявлено. Произведена операция заднего спондилодеза ребром на уровне  $C_3-C_4$  с субламинарной фиксацией проволокой. Вертикализована через семь суток после операции. Иммобилизация воротником типа Филадельфия. На контрольных рентгенограммах восстановление лордоза (рис. 6). Наблюдалась 6 мес. Болевой синдром купирован.

Нестабильность — наиболее частое осложнение, требующее оперативного лечения у пациентов с пороками развития шейного отдела позвоночника. Как правило, исследователи приводят единичные наблюдения, в которых описывается стабилизация, выполненная по экстренным показаниям [1, 7, 9, 10, 15]. Наличие гипермобильных сегментов при синдроме Клиппеля — Фейля является основным фактором риска. D.Samartzis et al. [11] разделили синдром Клиппеля — Фейля на три



Рис. 5

КТ пациентки 3, 13 лет, с синдромом Клиппеля – Фейля: кифоз и нестабильность на уровне позвоночно-двигательного сегмента  $C_3-C_4$



Рис. 6

Рентгенограмма пациентки 3, 13 лет: задний локальный спондилодез  $C_3-C_4$

типа, указывая что второй и третий типы, имеющие большое количество заблокированных сегментов при наличии гиперподвижных, потенциально опасны для развития миело- и радикулопатии в любом возрасте. F. Shen et al. [14], анализируя гипермобильность в атлантаксиальном сегменте у 32 пациентов с синдромом Клиппеля – Фейля, установили, что наиболее неблагоприятным сочетанием является окципитализация и блок  $C_2-C_3$ . При этом выраженность гипермобильности не коррелировала с неврологическим дефицитом.

S. Schwab et al. [12] *in vitro* проводили биомеханическое исследование компенсации движений при блокировании изолированных шейных сегментов. Авторы установили, что блок нижнешейных сегментов  $C_5-C_6$ ,  $C_6-C_7$  сопровождается большей компенсацией за счет нижележащих сегментов, а блок  $C_3-C_4$ ,  $C_4-C_5$  – вышележащих, что может обуславливать их ускоренную дегенерацию.

Описания пороков шейного отдела позвоночника с первичной нестабильностью еще более редки в литературе.

Наибольшее количество наблюдений – 35 пациентов с зубовидной костью, собранных по трем крупным медицинским центрам США, проанализированы W. Fielding et al. [4]. Авторы выделяли аплазию и гипоплазию зубовидного отростка и собственно *os odontoideum*. Все пациенты поступили на лечение после предшествующей травмы. Большинству был произведен задний спондилодез  $C_1-C_2$ .

Первое описание пациентки с задними полупозвонками  $C_5-C_6$  и тетраплегией было опубликовано в 1961 г. [2]. Авторы ограничились наложением вытяжения с последующей иммобилизацией ортезом. Дальнейшая судьба пациентки неизвестна. Пять случаев нестабильности с грубыми кифозами при гипоплазии тел четвертого и пятого шейных позвонков и наличия спондилолиза в нижележащем сегменте описаны при синдроме Larsen [8]. Очень важным является то, что кифоз выявлен и устранен оперативно у детей в возрасте 14–16 мес., что позволило избежать неврологических осложнений в дальнейшем. Это еще раз подчеркивает необходимость

тщательного обследования шейного отдела позвоночника у детей с генетическими аномалиями. Хорошо известно и о высокой вероятности развития атлантаксиальной нестабильности при болезни Дауна [13].

Методы фиксации, применяемые при пороках с нестабильностью, преимущественно ограничиваются задним спондилодезом [9, 11]. В большинстве случаев этого бывает достаточно. К переднему спондилодезу прибегают в основном при необходимости устранения сдавления спинного мозга или несостоятельности заднего костного блока.

### Заключение

Пороки шейного отдела позвоночника у детей являются патологией с высокой опасностью неврологического дефицита. Выявленную аномалию необходимо оценивать с точки зрения вероятности развития нестабильности. Дети с первичной нестабильностью должны быть оперированы в максимально раннем возрасте.

Пациенты с нарушением сегментации в шейном отделе позвоночника составляют группу риска по развитию вторичной нестабильности в сегментах, контактных с заблокированными от рождения. Данной группе пациентов необходимо проводить рентгенологические функциональные тесты, доказывающие нестабильность. Больные со вторым типом нестабильности должны находиться под диспансерным наблюдением, в процессе которого они получают консервативное лечение в виде лечебной физкультуры, физиотерапии, массажа и ортезирования. Хирургическое лечение становится неизбежным при неврологической нестабильности и болевом синдроме, не купирующемся консервативной терапией.

## Литература

1. **Allsopp G., Griffiths S., Squoros S.** Cervical disc prolapse in childhood associated with Klippel-Feil syndrome // Childs Nerv. Syst. 2001. Vol. 17. P. 69–70.
2. **Berk M.E., Tabatznik B.** Cervical kyphosis from posterior hemivertebrae with brachyphalangy and congenital optic atrophy // J. Bone Joint Surg. Br. 1961. Vol. 43. P. 77–86.
3. **Cattell H.S., Filtzer D.L.** Pseudosubluxation and other normal variations in the cervical spine in children. A study of one hundred and sixty children // J. Bone Joint Surg. Am. 1965. Vol. 47. P. 1295–1309.
4. **Fielding J.W., Hensinger R.N., Hawkins R.J.** Os Odontoideum // J. Bone Joint Surg. Am. 1980. Vol. 62. P. 376–383.
5. **Guille J.T., Sherk H.H.** Congenital osseous anomalies of the upper and lower cervical spine in children // J. Bone Joint Surg. Am. 2002. Vol. 84. P. 277–288.
6. **Harris J.** The cervicocranium: its radiographic assessment // Radiology. 2001. Vol. 218. P. 337–351.
7. **Hall J.E., Simmons E.D., Danylchuk K., et al.** Instability of cervical spine and neurological involvement in Klippel-Feil syndrome. A case report // J. Bone Joint Surg. Am. 1990. Vol. 72. P. 460–462.
8. **Johnston C.E.2nd, Birch J.G., Daniels J.L.** Cervical kyphosis in patients who have Larsen syndrome // J. Bone Joint Surg. Am. 1996. Vol. 78. P. 538–545.
9. **Naqib M.G., Maxwell R.E., Chou S.N.** Klippel-Feil syndrome in children: clinical features and management // Childs Nerv. Syst. 1985. Vol. 1. P. 255–263.
10. **Samartzis D., Lubicky J.P., Herman J., et al.** Symptomatic cervical disc herniation in a pediatric Klippel-Feil patient: the risk of neural injury associated with extensive congenitally fused vertebrae and a hypermobile segment // Spine. 2006. Vol. 31. P. 335–338.
11. **Samartzis D.D., Herman J., Lubicky J.P., et al.** Classification of congenitally fused cervical patterns in Klippel-Feil patients: epidemiology and role in the development of cervical spine-related symptoms // Spine. 2006. Vol. 31. P. 798–804.
12. **Schwab J.S., Diangelo D.J., Foley K.T.** Motion compensation associated with single-level cervical fusion: where does the lost motion go? // Spine. 2006. Vol. 31. P. 2439–2448.
13. **Semine A.A., Ertel A.N., Goldberg M.J., et al.** Cervical-spine instability in children with Down syndrome (trisomy 21) // J. Bone Joint Surg. Am. 1978. Vol. 60. P. 649–652.
14. **Shen F.H., Samartzis D., Herman J., et al.** Radiographic assessment of segmental motion at the atlantoaxial junction in the Klippel-Feil patient // Spine. 2006. Vol. 31. P. 171–177.
15. **Yamazaki M., Akazawa T., Koda M., et al.** Surgical simulation of instrumented posterior occipitocervical fusion in a child with congenital skeletal anomaly: case report // Spine. 2006. Vol. 31. P. E590–E594.

**Адрес для переписки:**

Губин Александр Вадимович  
194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, 2,  
СПБГПМА,  
Shugu19@gubin.spb.ru

*Статья поступила в редакцию 04.03.2008*