



# СИНДРОМАЛЬНЫЙ ПОДХОД К ВЕДЕНИЮ ДЕТЕЙ С ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ ШЕЙНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА

А.В. Губин, Э.В. Ульрих

Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия

**Цель исследования.** Разработка хирургической схемы ведения детей с пороками развития шейного отдела позвоночника.

**Материал и методы.** Проанализированы истории болезни 62 детей с аномалиями развития шейного отдела позвоночника. У 20 детей от 2 до 16 лет применены различные методы оперативного лечения: гало-тракция, передняя и задняя стабилизации с применением металлических имплантатов, декомпрессия головного и спинного мозга и позвоночных артерий, ревизия позвоночного канала, невролиз и менинголиз.

**Результаты.** На основании ведущего синдрома все шейные аномалии у детей разделены на четыре группы, включающие в себя нейтральные, дестабилизирующие, стенозирующие и ишемизирующие пороки и их сочетание. На основе этого деления разработана схема хирургического лечения шейного отдела позвоночника у детей.

**Заключение.** Формирование групп на основании ведущего синдрома позволяет отработать индивидуальный алгоритм обследования и лечения, предотвращающий развитие неврологических осложнений.

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

SYNDROME APPROACH TO THE TREATMENT OF IN CHILDREN WITH CERVICAL SPINE ABNORMALITIES

A.V. Gubin, E.V. Ulrikh

**Objective.** To develop a surgical scheme for management of children with cervical spine abnormalities.

**Material and Methods.** Case histories of 62 children with cervical abnormalities were analyzed. Out of them 20 patients (2 to 16 years old) underwent various techniques of surgical treatment: halo traction, anterior and posterior instrumentation and fusion, decompression of the brain, spinal cord and cervical arteries, revision of the spinal canal, neurolysis, and meningoysis.

**Results.** According to the basic syndrome all cervical abnormalities in children were divided into four groups, which included neutral, unstable, compressive, and ischemic abnormalities, and their combinations. Appropriate scheme of surgical treatment was developed basing on this division.

**Conclusion.** The formation of groups in accordance with a basic syndrome makes it possible to work out an individual algorithm of examination and treatment thus preventing development of neurological complications.

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

Hir. Pozvonoc. 2010;(3):14–19.

Пороки шейного отдела позвоночника являются гетерогенной группой эмбриопатий [12]. Они включают в себя все морфологические типы аномалий развития позвоночника: нарушения формирования, слияния, сегментации, нарушения формирования позвоночного канала. При этом существует целый набор характерных только для шеи дизонтогенетических состояний (зубовидная кость, проат-

лант, аномалия Киммерле, окципитализация), исключая ее из классических классификаций пороков грудного и поясничного отделов позвоночника. Аномалии развития краниоцервикального перехода, вовлекающие в свою структуру основание черепа и головной мозг, явились объектом пристального изучения отечественных и зарубежных авторов [1, 3, 14, 20], они должны рассматри-

ваться в едином симптомокомплексе с пороками позвонков, так как часто определяют тяжесть поражения. Особенностью также является высокая частота аномалий шеи в структуре генетических синдромов (синдромы Дауна, Ларсена, Вильдерванка, Рокитанского — Хустера — Хаузера, Голденхара и др.) [12, 13, 15, 19]. Нельзя не учитывать и то, что имеется целый набор сосудистых аномалий шейного

Э.В. Ульрих, д-р мед. наук, проф., профессор кафедры анестезиологии-реаниматологии и неотложной педиатрии; А.В. Губин, д-р мед. наук, доцент кафедры хирургических болезней детского возраста.

отдела позвоночника, которые могут иметь высокую клиническую значимость. Bavinsk и Weaver [7] предположили, что нарушение питания по шейным артериям в процессе развития является причиной пороков, характерных для синдромов Клиппеля — Фейля, Поланда и Мебиуса. Традиционно в литературе нарушение сегментации на одном уровне обозначают как вариант синдрома Клиппеля — Фейля [6]. Аномалии краниоцервикального перехода рассматривают чаще отдельно или в структуре различных наследственных синдромов.

Цель исследования — разработка хирургической схемы ведения пациентов с пороками развития шейного отдела позвоночника.

## Материал и методы

Проанализированы истории болезни 62 детей с аномалиями развития шейного отдела позвоночника.

Для диагностики использованы методы спондилографии, КТ, МРТ и селективной ангиографии. Важная особенность применения этих методик — широкое использование функциональных укладок.

У 20 детей от 2 до 16 лет были применены различные методы оперативного лечения: гало-тракция, передняя и задняя стабилизации с использованием металлических имплантатов, декомпрессия головного и спинного мозга и позвоночных артерий, ревизия позвоночного канала, невролиз и менинголиз.

## Результаты

На основании собственного опыта и данных мировой литературы мы разработали рабочую схему пороков развития шейного отдела позвоночника у детей (рис. 1). Ее основным принципом является выделение ведущего патологического синдрома, требующего коррекции. В схеме учитывается не только наличие самого синдрома, но и потенциальная возможность его развития, что будет определять прогноз для пациента.

Однозначное заключение о нейтральном характере порока у растущего организма может быть получено только после комплексной оценки клинической картины и результатов дополнительных исследований в динамике.

Нейтральным порок может быть и при нарушениях выраженных, но не приводящих к патологическим синдромам, например при тотальном нарушении сегментации. При этом пациенту может потребоваться косметическая операция. У трех пациентов с нейтральным типом синдрома Клиппеля — Фейля произвели пять операций цервикализации.

Все дестабилизирующие пороки были разделены на первично и вторично нестабильные [2, 4]. Под первично нестабильными мы понимаем аномалии, при которых нестабильность определяется самим характером патологии и существует практически с рождения; вторичная нестабильность развивается в аномальных или в смежных непораженных сегментах в связи с их дегенеративными изменениями (табл. 1). Такое деление необходимо, так как первая группа требует стабилизации в максимально ранние сроки (рис. 2). Во второй группе возможно профилактическое лечение и показано динамическое наблюдение.



Рис. 1

Рабочая схема пороков развития шейного отдела позвоночника у детей

Таблица 1

Пороки развития шейного отдела позвоночника у детей, вызывающие нестабильность

Первично нестабильные пороки	Вторично нестабильные пороки
Аплазия (гипоплазия) тел или дуг позвонков	Пороки краниоцервикального перехода, часто сочетающиеся с аномалиями связочного аппарата (окципитализация, гипоплазия атланта)
Аномалии развития зубовидной кости	Синдром Клиппеля — Фейля с наличием неблокированных сегментов
	Спондилолиз со спондилолистезом

ние. Оперативное лечение предпринимается при безуспешной консервативной терапии или при появлении осложнений.

Основной задачей при дестабилизирующих пороках шейных позвонков является предотвращение неврологической нестабильности. Выраженную механическую нестабильность устраняют оперативно при наличии жалоб у больного и неэффективности консервативной терапии.

В группу стенозирующих включены все аномалии, уменьшающие просвет позвоночного канала и межпозвонковых отверстий от  $C_0$  до  $C_7$  (рис. 3). Ведущее вмешательство у этих пациентов — декомпрессия спинного или головного мозга.

Стенозирующие пороки разделены на две группы:

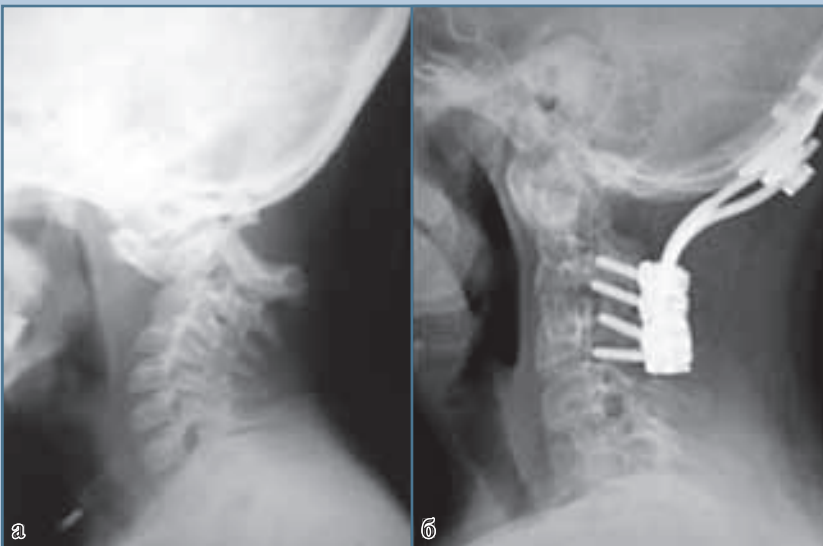
1. Экстраканальный стеноз:

- а) прогрессирующие сколиотические и кифотические деформации на фоне нарушения сегментации и формирования позвонков;
- б) врожденный узкий позвоночный канал;
- в) пороки развития дуг с компрессией спинного мозга и (или) корешков;
- г) базилярная импрессия, платибазия, конвексобазия;
- д) окципитализация с сужением большого затылочного отверстия.

2. Интраканальный стеноз:

- а) диастематомия;
- б) дермоидные кисты и дермальные синусы.

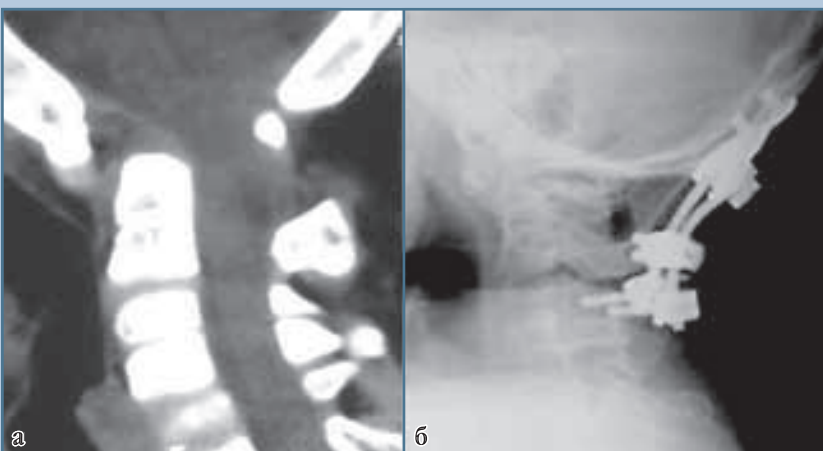
Последние являются показанием для выполнения срочнопланового оперативного лечения, независимо от глубины неврологических расстройств. Показанием для оперативного лечения детей с другими стенозирующими пороками шейного отдела позвоночника служит не только клиническая симптоматика, но и доклиническое выявление ухудшения неврологического статуса на основании отрицательной динамики нейрофизиологических методов исследования. Большинство больных с экстраканальным стенозом компенсированы в детском возрасте и обращаются к специалистам на третьем, четвертом десятилетии жизни [9, 11].



**Рис. 2**

Рентгенограммы шейного отдела позвоночника пациента 5 лет с синдромом Дауна:

- а – передний патологический вывих атланта на фоне зубовидной кости, первично нестабильный порок развития шейного отдела позвоночника;
- б – вправление вывиха и стабилизация краниоцервикального отдела винтовой системой



**Рис. 3**

КТ и рентгенограмма краниоцервикального отдела позвоночника пациента 12 лет со стенозирующим пороком развития:

- а – вклинение миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие, гипоплазия зубовидного отростка  $C_2$  с сужением заднего атлантодентального пространства;
- б – декомпрессирующая остеотомия затылочной кости, ламинэтомия  $C_1$ , менинголиз, задний окципитоспондилодез  $C_0$ – $C_3$

Ишемизирующие пороки разделены на две группы: с постоянной и динамической ишемизацией. К постоянно ишемизирующим порокам относятся гипоплазии и аплазии магистральных сосудов шеи и сосудистые мальформации; к динамически — все варианты сдавления сосудов шеи аномально развитыми структурами позвоночника при определенных положениях головы. Такое деление, по нашему мнению, необходимо в связи с различной тактикой ведения данных пациентов. Большинство постоянно ишемизирующих пороков выявляли случайно при УЗИ или МРТ в сосудистом режиме. Так как данная асимметрия кровотока существует с рождения, то адаптация к ней очень высока. Пациенты не требуют сосудистого хирургического лечения, но являются группой риска при необходимости оперативной фиксации по поводу сочетанных аномалий. Таким образом, наличие постоянно ишемизирующего порока важно учитывать при применении металлоостеосинтеза во время стабилизации шейного отдела позвоночника по любой причине. Динамическая ишемизация является основной причиной вертебробазиллярной недостаточности с клиническими проявлениями.

Проблема ишемизирующих пороков у детей в мировой литературе комплексно не рассматривалась, а клинические наблюдения единичны. Нами произведено оперативное лечение двух мальчиков с полной компрессией одной позвоночной артерии при повороте головы на фоне других аномалий развития шейного отдела позвоночника. В одном случае был произведен окципитоспондилодез, а в другом — оперативная декомпрессия позвоночной артерии с одновременной стабилизацией порочно развитого сустава  $C_2-C_3$  (рис. 4). В обоих случаях наблюдался положительный эффект, связанный с исчезновением головных болей и головокружений. Ликвидация нарушения кровотока подтверждена контрольными функциональными селективными ангиограммами.

Предложенная рабочая схема выделяет ведущий патологический синдром, требующий определенных диагностических мероприятий, в зависимости от результатов которых — коррекции. Тем не менее большое количество пороков может мигрировать между выделенными группами или быть комбинированными. Так, больному после декомпрессии при стенозирующем пороке может потребоваться стабилизация, так как сама декомпрессия ведет к дестабилизации оперированного сегмента. При подготовке к операции детей с дестабилизирующими и стенозирующими аномалиями требуется оценка состояния сосудов шеи, при этом возможно обнаружение ишемизирующего порока. Сочетание механической нестабильности со стенозом позвоночного канала, по нашему мнению, является неблагоприятной комбинацией, требующей одновременной декомпрессии и стабилизации.

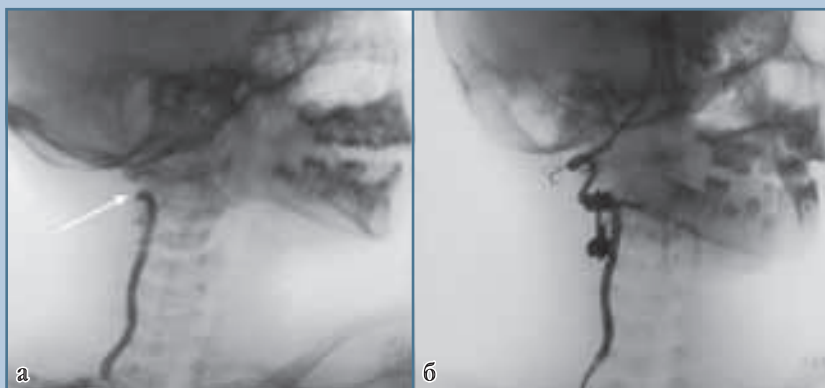
У всех наблюдаемых пациентов возможно выделение ведущего патологического синдрома (табл. 2).

## Обсуждение

Разнообразие аномалий шейного отдела позвоночника не позволяет исследователям создать единую классификацию. Нарушение сегментации шейных позвонков, или синдром Клиппеля — Фейля, наиболее подробно подвергали систематизации. Feil [21] в 1919 г., собрав 13 пациентов, предложил разделить их на три типа:

- I — с массивными костными блоками в шейном и грудном отделах позвоночника;
- II — со слиянием в одном или двух позвоночно-двигательных сегментах, сочетающихся с полупозвонками, окципитализацией и другими аномалиями в шейном отделе позвоночника;
- III — с нарушениями сегментации в шейном в сочетании с нижнегрудным и поясничным отделами позвоночника.

Samartzis et al. [16, 17] предложили свою рентгенологическую классификацию, основанную на функциональных снимках. По мнению авто-



**Рис. 4**

Функциональные селективные ангиограммы правой позвоночной артерии у ребенка 10 лет с динамически ишемизирующим пороком развития, поворотом головы влево:

- а** — полная компрессия правой позвоночной артерии на уровне  $C_2$  (указана стрелкой);
- б** — состояние после декомпрессии правой позвоночной артерии, инструментальная фиксация порочно развитого дугоотростчатого сустава  $C_2-C_3$ , восстановление кровотока

Таблица 2

Оперативное лечение на основании ведущего синдрома

Вид порока	Оперированные пациенты, n	Количество операций, n	Операция
Нейтральный (n = 16)	3	5	Цервикализация
Дестабилизирующий (n = 24)	8	13	Гало-аппарат; задний спондилодез; передний спондилодез
Стенозирующий (n = 18)	7	7	Декомпрессия задней черепной ямки; задний спондилодез; ламинэктомия; иссечение фиброзной перегородки спинного мозга
Ишемизирующий (n = 4)	2	2	Окципитоспондилодез C <sub>0</sub> –C <sub>1</sub> ; декомпрессия позвоночной артерии; спондилодез C <sub>2</sub> –C <sub>3</sub>

ров, такая классификация в большей степени удобна для анализа синдрома Клиппеля — Фейля у детей:

I — одиночные врожденные костные блоки (25%);

II — множественные несмежные врожденные костные блоки (50%);

III — множественные смежные костные блоки (25%).

Клинический опыт авторов представлен 28 историями болезни пациентов (средний возраст 8 лет); 36% больных испытывали жалобы со стороны шейного отдела позвоночника, причем в разных типах преобладали разные жалобы. Головные и шейные боли, тугоподвижность были характерными симптомами для I типа, а II и III типы представляли угрозу для развития неврологической нестабильности. Отмечено, что средний возраст для развития миелопатии — 10 лет, для болевого синдрома в шее — 13 лет, а для радикулопатии — 18 лет.

Аномалии краниовертебрального отдела позвоночника отражены в отдельных анатомических классификациях. В 2007 г. Gholve et al. [10] предложили разделить окципитализации на три вида по зонам блока C<sub>1</sub> с затылочной костью. Классификация была создана при обследовании 30 пациентов (средний возраст 6,5 лет). Сращение в зоне ZI (по передней дуге атланта) наблюдалось у 6 детей, в зоне ZII (по боковым массам) — у 5, в зоне ZIII (по задней дуге) — у 4, остальные 15 детей имели смешанные варианты. Очень важно, что в 57% случаев присутствовали признаки атлантоаксиальной нестабильности, особенно

при сочетании с блоком C<sub>2</sub>–C<sub>3</sub>. У 37% пациентов наблюдали сдавление спинного мозга, причем в 63% — при ZII окципитализации.

Dubouset [8] описал три типа аномалии атланта:

I — изолированный полуатлант;

II — полная или частичная аплазия одной половины атланта с нарушениями сегментации в шейном отделе;

III — частичная или полная окципитализация с частичной или полной ипси- или контрлатеральной аплазией атланта и аномалиями зубовидного отростка и других шейных позвонков.

Автор подчеркивал важность данных пороков в генезе врожденной немышечной кривошеи.

Так как клинические наблюдения, связанные с нарушением кровотока при аномалиях шейных сосудов у детей, представлены в единичных работах, то и имеющиеся классификации являются, по сути, описаниями вариантов строения или расположения сосудов. Так, имеется пять вариантов вхождения позвоночной артерии в канал поперечных отростков шейных позвонков [5], описаны три типа строения и положения позвоночной артерии на уровне C<sub>1</sub>–C<sub>2</sub>, что важно учитывать при оперативной фиксации этой зоны [18, 22].

При всем разнообразии приведенных классификаций основные хирургические действия при осложненном течении пороков развития шейного отдела позвоночника сводятся к стабилизации или декомпрессии спинного и головного мозга.

## Заключение

Лечение пороков развития шейного отдела позвоночника является комплексной проблемой, решение которой невозможно без привлечения различных специалистов. Это можно сделать только в крупных педиатрических многопрофильных центрах. На современном этапе вертебрология обладает всем набором методов и средств для обследования и лечения пациентов с данной проблемой. Неврологическая нестабильность — однозначное показание для оперативного лечения в любом возрасте. Механическая нестабильность требует специального обследования, наблюдения и оперативного лечения при угрозе ее нарастания, опасности присоединения неврологической нестабильности или некупируемого болевого синдрома. Деформации шеи и уродства, связанные с короткой шеей и стигмами дизэмбриогенеза, являются показаниями для применения методик косметической оперативной вертебрологии, так как приносят пациентам не меньше моральных страданий, чем традиционно корригируемые деформации грудного отдела позвоночника и ребер.

Применение современных винтовых систем фиксации шейного отдела позвоночника требует дополнительного изучения состояния и положения позвоночных артерий. Таким образом, выявление постоянно ишемизирующих пороков — важный аспект предоперационного планирования.

Мы предполагаем, что большинство пациентов с динамически ишемизирующими пороками развития шейного отдела позвоночника наблюдаются у неврологов с диагнозом «вертебробазиллярная недостаточность». Активное привлечение

вертебрологов для помощи данной группе больных несомненно приведет к появлению новых статистических данных и решению целого ряда лечебных задач.

Так как большинство пациентов не подвергаются оперативным вме-

шательствам, необходимо определить для них прогноз и отработать индивидуальную схему наблюдения и консервативного лечения. Для ведения этих пациентов должны привлекаться неврологи и врачи восстановительной медицины.

## Литература

- Ветрилэ С.Т., Колесов С.В.** Краниовертебральная патология. М., 2007.  
Vetrite S.T., Kolesov S.V. Kraniovertebral'naya patologiya. M., 2007.
- Губин А.В., Ульрих Э.В.** Пороки шейного отдела позвоночника, сопровождающиеся нестабильностью // Хирургия позвоночника. 2008. № 3. С. 16–20.  
Gubin A.V., Ul'rih E.V. Poroki sheynogo otdela pozvonochnika, soprovozhdayushiesya nestabil'nost'yu // Hirurgiya pozvonochnika. 2008. № 3. S. 16–20.
- Луцки А.Л., Раткин И.К., Никитин М.Н.** Краниовертебральные повреждения и заболевания. Новосибирск, 1998.  
Lutsik A.L., Ratkin I.K., Nikitin M.N. Kraniovertebral'nye povrezhdeniya i zabolevaniya. Novosibirsk, 1998.
- Ульрих Э.В., Губин А.В.** Оперативное лечение нестабильности шейного отдела позвоночника у ребенка с синдромом Клиппеля – Фейля // Вестн. хирургии им. И.И. Грекова. 2008. № 3. С. 90–92.  
Ul'rih E.V., Gubin A.V. Operativnoe lechenie nestabil'nosti sheynogo otdela pozvonochnika u rebenka s sindromom Klippelya – Feylya // Vestn. hirurgii im. I.I. Grekova. 2008. № 3. S. 90–92.
- Argenon C., Francke J.P., Sylla S., et al.** The vertebral arteries (segments V1 and V2) // Anat. Clin. 1980. Vol. 2. P. 29–41.
- Baba H., Maezawa Y., Furusawa N.** The cervical spine in the Klippel-Feil syndrome. A report of 57 cases // Int. Orthop. 1995. Vol. 19. P. 204–208.
- Bavinck J.N., Weaver D.D.** Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil, and M bius anomalies // Am. J. Med. Genet. 1986. Vol. 23. P. 903–918.
- Dubouset J.** Torticollis in children caused by congenital anomalies of the atlas // J. Bone Joint Surg. Am. 1986. Vol. 68. P. 178–188.
- Dyste G.N., Menezes A.H., VanGilder J.C.** Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome // J. Neurosurg. 1989. Vol. 71. P. 159–168.
- Gholve P.A., Hosalkar H.S., Ricchetti E.T., et al.** Occipitalization of the atlas in children. Morphologic classification, associations, and clinical relevance // J. Bone Joint Surg. Am. 2007. Vol. 89. P. 571–578.
- Guille J.T., Miller A., Bowen J.R., et al.** The natural history of Klippel-Feil syndrome: clinical, roentgenographic, and magnetic resonance imaging findings at adulthood // J. Pediatr. Orthop. 1995. Vol. 15. P. 617–626.
- Kusumi K., Turnpenny P.D.** Formation errors of the vertebral column // J. Bone Joint Surg. Am. 2007. Vol. 89. Suppl. 1. P. 64–71.
- McLay K., Maran A.G.** Deafness and the Klippel-Feil syndrome // J. Laryngol. Otol. 1969. Vol. 83. P. 175–184.
- Pizzutillo P.D., Woods M., Nicholson L., et al.** Risk factors in Klippel-Feil syndrome // Spine. 1994. Vol. 19. P. 2110–2116.
- Pueschel S.M., Herndon J.H., Gelch M.M., et al.** Symptomatic atlantoaxial subluxation in persons with Down syndrome // J. Pediatr. Orthop. 1984. Vol. 4. P. 682–688.
- 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. E798–E804.
- Samartzis D., Kalluri P., Herman J., et al.** 2008 Young Investigator Award: The role of congenitally fused cervical segments upon the space available for the cord and associated symptoms in Klippel-Feil patients // Spine. 2008. Vol. 33. P. 1442–1450.
- Sato K., Watanabe T., Yoshimoto T., et al.** Magnetic resonance imaging of C2 segmental type of vertebral artery // Surg. Neurol. 1994. Vol. 41. P. 45–51.
- Sherk H.H., Nicholson J.T.** Cervico-oculo-acusticus syndrome. Case report of death caused by injury to abnormal cervical spine // J. Bone Joint Surg. Am. 1972. Vol. 54. P. 1776–1778.
- Theiss S.M., Smith M.D., Winter R.B.** The long-term follow-up of patients with Klippel-Feil syndrome and congenital scoliosis // Spine. 1997. Vol. 22. P. 1219–1222.
- Thomsen M.N., Schneider U., Weber M., et al.** Scoliosis and congenital anomalies associated with Klippel-Feil syndrome types I-III // Spine. 1997. Vol. 22. P. 396–401.
- Tokuda K., Miyasaka K., Abe H., et al.** Anomalous atlantoaxial portions of vertebral and posterior inferior cerebellar arteries // Neuroradiology. 1985. Vol. 27. P. 410–413.

### Адрес для переписки:

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

Статья поступила в редакцию 09.03.2010