



ЛЕЧЕНИЕ СКОЛИОЗА ШЕЙНО-ГРУДНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ ТЯЖЕЛОЙ СТЕПЕНИ ПРИ БОЛЕЗНИ ОЛЛЬЕ И МИОПАТИИ РОССОЛИМО

С.О. Рябых, А.В. Губин

Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова, Курган

Представлены результаты лечения двух пациентов с прогрессирующим комбинированным сколиозом шейно-грудной локализации тяжелой степени при болезни Оллье и миопатии Россолимо. У детей сформировались статодинамические и функциональные нарушения, которые создавали угрозу для жизни. Хирургическое лечение позволило получить хороший функциональный и косметический результаты.

Ключевые слова: атипичный сколиоз, болезнь Оллье, миопатия Россолимо, деформация шейно-грудного отдела, гало-пельвиктракция.

TREATMENT OF SEVERE CERVICOTHORACIC SCOLIOSIS IN PATIENTS WITH OLLIER'S DISEASE AND ROSSOLIMO'S SYNDROME.

S.O. Ryabikh, A.V. Gubin

Two case reports of severely progressing cervicothoracic scoliosis in patients with Ollier's disease and Rossolimo's myopathy are presented. Children developed threatening of life static-dynamic and functional disorders. Performed surgical treatment allowed achieving good functional and cosmetic results.

Key Words: atypical scoliosis, Ollier's disease, Rossolimo's myopathy, cervicothoracic curvature, halo-pelvic traction.

Hir. Pozvonoc. 2012;(4):26–31.

Прогрессирующие деформации позвоночника тяжелой степени на фоне системной патологии, так называемые деформации высокого риска, вне зависимости от этиологии объединяют редкая встречаемость, атипичность локализации, величины дуги искривления, бурные темпы прогрессирования, присоединение миелопатического синдрома, частая заинтересованность грудной клетки и таза, нарушения функции органов грудной клетки и опорности скелета за счет статодинамического дисбаланса. Все это приводит к резкому снижению качества жизни пациента и ее продолжительности [2–6]. Традиционно такие случаи относятся к инкурабельным, что подчеркивает необходимость раннего лечения детей с системными деформациями позвоночника. Описаний коррекции шейно-грудного сколиоза при болезни Оллье и миопатии Россолимо

в литературе не обнаружено. В качестве превентивной подготовки традиционно предпочтение отдается гало-фemorальному или гало-тибиальному вытяжению. У детей с сохраненной потенцией роста применяют системы коннекторного типа с возможностью этапной дистракции [1].

Представляем случаи оперативно-го лечения двух пациентов с прогрессирующим сколиозом шейно-грудной локализации тяжелой степени при системной патологии, которые не получали своевременную, адекватную ортопедическую помощь на протяжении длительного времени. У обоих детей сформировались статодинамические и функциональные нарушения, которые не только отрицательно влияли на качество жизни, но и создавали ей угрозу. Один из пациентов неоднократно поступал в соматические отделения. Вместе с тем очевидно, что без реше-

ния ортопедической проблемы существование этих пациентов было бы затруднительным.

Клинический пример 1. Пациент П., 11 лет, впервые консультирован вертебрологом по поводу деформации позвоночника в июле 2011 г. Из анамнеза известно, что ребенок с года наблюдается ортопедом амбулаторно, когда появились деформации конечностей. Получал традиционное лечение: массаж конечностей, ортопедическая обувь. Болезнь Оллье верифицирована генетиком в 2001 г. Деформация позвоночника прогрессирует последние 2 года.

Ортопедический статус: диспропорциональное телосложение, выраженная кахексия (вес 18 кг), декомпенсированная протяженная правосторонняя сколиотическая шейно-грудная дуга с девиацией туловища вправо и головы влево до 90° по Cobb, гиббус справа, гипертрофия мышц

шей, больше справа, клинодактилия с гипертрофией фаланг пальцев, воронкообразная деформация грудной клетки I ст. (рис. 1). Выраженная ригидность деформации при тракционном тесте. Минимальная физическая нагрузка (ходьба до 20 м) провоцировала нарастающую дыхательную недостаточность.

Неврологический статус: нервно-психическое развитие соответствует возрасту; лицо симметричное; в позе Ромберга неустойчив; координационные пробы выполняет с интенцией; сухожильные рефлексы с верхних и нижних конечностей живые, симметричные; сила мышц верхних конечностей до 5 баллов, нижних – 3 балла (по ASIA). Чувствительных нарушений и нарушений функции тазовых органов не выявлено. Отмечается быстрая утомляемость с эпизодами гипоксических состояний (засыпание).

При лучевом обследовании выявлены атипичная деформация позвоночника с вершиной основной дуги на уровне С₆–С₇ позвонков, отсутствие вертебротеларного конфликта и фиброзные изменения в легочной ткани (рис. 2). Рекомендована госпитализация для дообследования и решения вопроса о возможности оперативной коррекции. Однако поступление в клинику было отложено по причине респираторной вирусной инфекции.

Экстренная госпитализация в Областную детскую больницу 01.08.2011 г. в тяжелом состоянии, с жалобами на кровохаркание, кашель, частые апноэ во сне до 1 мин. Вероятно, именно респираторная вирусная инфекция спровоцировала осложнения дыхательной недостаточности при основном тяжелом рестриктивном поражении легких. В реанимационном отделении проводили продолжительную ИВЛ, антибактериальную и синдромальную терапию. Снижение параметров ИВЛ приводило к нарастанию гиперкапнии.

Ребенок 04.08.2011 г. осмотрен бригадой вертебрологов Центра Илизарова. С учетом тяжести состояния с ведущим синдромом дыхательной недостаточности на фоне выражен-

ной декомпенсированной сколиотической деформации, данных анамнеза, локализации и величины деформации принято решение о коррекции деформации гало-пельвикаппаратом как наименее инвазивном, простом в исполнении и адекватном методе для стабилизации состояния пациента. Монтаж аппарата внешней фиксации для гало-пельвиктрракции провели 05.08.2011 г. в режиме distraction 6 см с целью коррекции деформации позвоночника, увеличения рабочего объема грудной полости и создания благоприятных условий для экскурсии легких (рис. 3). Продолжительность операции 35 мин. Объем кро-

вопотери до 20 мл. В течение суток нормализация параметров сатурации. Однако 16.08.2011 г. в связи с нарастающей дыхательной недостаточностью выполнена трахеостомия. Состояние больного стабилизировалось. Через 2 дня пациент переведен на самостоятельное дыхание через трахеостому, а через 7 дней транспортирован в соматическое отделение.

В отделение нейрохирургии и вертебрологии Центра Илизарова пациент переведен 27.09.2011 г. со следующим диагнозом: болезнь Олье с множественными деформациями осевого скелета и конечностей; комбинированный сколиоз IV ст. (по Чаплину)

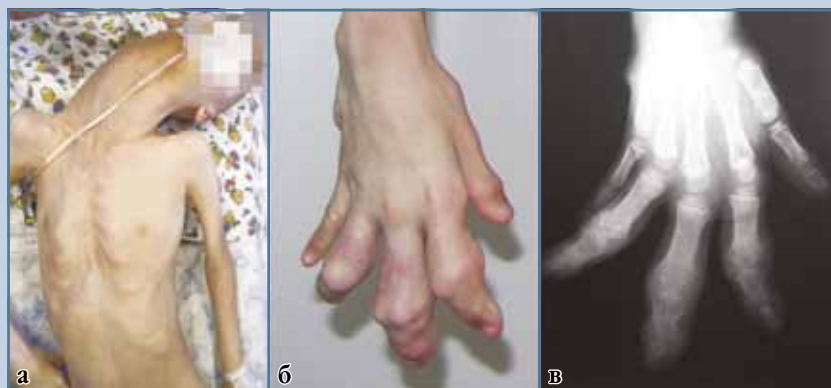


Рис. 1

Внешний вид пациента П., 11 лет, до операции (а), вид (б) и рентгенограмма (в) правой кисти



Рис. 2

Данные лучевых методов обследования пациента П., 11 лет: а – рентгенограммы позвоночника; б – МСКТ шеи и грудной клетки: выраженная ротация шейных позвонков; в – МСКТ грудной клетки, аксиальный скан: признаки пневмофиброза

на фоне системной патологии; прогрессирующая мышечная дистрофия; пневмофиброз правого легкого; миокардиодистрофия; кахексия III ст.; трахеостома; состояние после наложения аппарата гало-пельвиктрракции.

Выполненное нейрофизиологическое обследование не выявило отклонений от возрастной нормы.

При поступлении в Центр Илизарова ребенок самостоятельно стоял до 10 мин, ходил с поддерж-

кой до 6 мин без респираторного дисбаланса, вставал и питался с внешней помощью, баланс туловища во фронтальной плоскости улучшен при сохранении декомпенсации, сагиттальный баланс компенсирован (рис. 3а). В аппарате отмечается коррекция деформации на уровне основной шейно-грудной дуги до 32° (-31°), на уровне сопутствующей поясничной дуги – до 10° (-2° ; рис. 3б). При спирографии уменьшение ЖЕЛ до 43 %.

Произвели оперативное вмешательство: коррекцию и заднюю многоопорную инструментальную фиксацию сегментов C_2 – Th_9 комбинированной системой коннекторного типа; задний локальный спондилодез; демонтаж гало-пельвиксистемы (рис. 4). Объем кровопотери 200 мл (5 % ОЦК).

Получены удовлетворительные функциональный и косметический эффекты (рис. 5). Функциональный результат подтвержден данными спирографии через 1 мес. после операции в виде увеличения ЖЕЛ до 56 %, улучшением функции внешнего дыхания, восстановлением баланса туловища при ходьбе и возможности самообслуживания. Больной ходит с поддержкой до 30 мин без респираторного дистресса, встает и питается самостоятельно, баланс туловища во фронтальной и сагиттальной плоскостях компенсирован (рис. 5а), что подтверждено темпами прибавок веса – 21 кг (+3 кг) и результатами компьютерной оптической топографии. Косметический результат оценивался субъективно удовлетворенностью пациента и его родителей и объективно по данным компьютерной оптической топографии. На контрольных рентгенограммах достигнуто исправление деформации позвоночника на уровне основной шейно-грудной дуги до 12° (-51°), на уровне сопутствующей поясничной дуги – до 10° (-2°), положение винтов корректное (рис. 5б). Таким образом, послеоперационная коррекция составила 81 и 17 % соответственно. В неврологическом статусе отмечена положительная динамика в виде увеличения силы

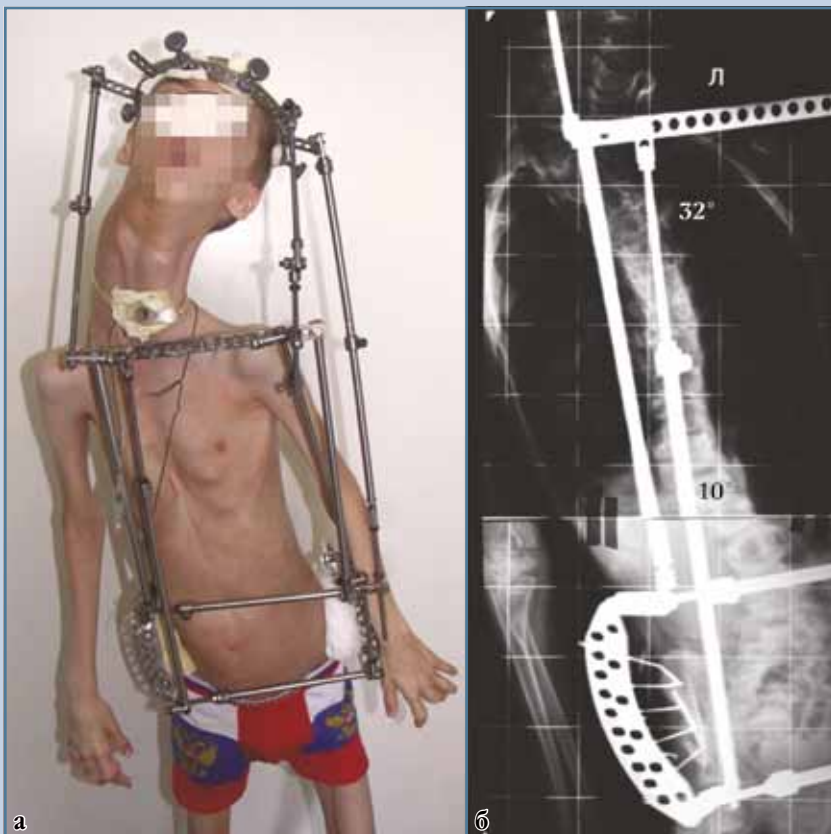


Рис. 3

Внешний вид (а) и рентгенограммы позвоночника (б) пациента П., 11 лет, после коррекции деформации гало-пельвиксистемой с использованием комплекта деталей аппарата Илизарова



Рис. 4

Интраоперационная картина: многоопорная инструментальная фиксация сегментов C_2 – Th_9 системой коннекторного типа; задний локальный спондилодез

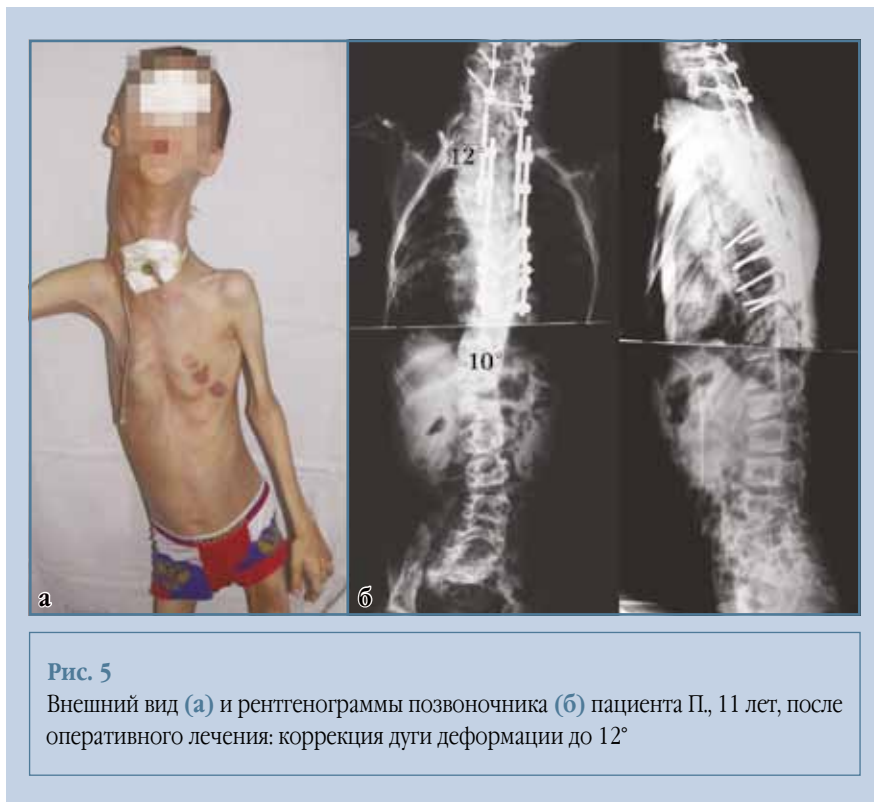


Рис. 5

Внешний вид (а) и рентгенограммы позвоночника (б) пациента П., 11 лет, после оперативного лечения: коррекция дуги деформации до 12°

мышц нижних конечностей до 4 баллов. Ребенок выписан на 95-е сут после экстренной госпитализации. Трахеостома удалена 23.11.2011 г.

Клинический пример 2. Пациент Х., 12 лет, поступил для лечения в отделение нейрохирургии и вертебрологии 02.09.2011 г. с жалобами на бурное прогрессирование деформации позвоночника, нарастание кривошеи и нарушение походки в течение последнего года на фоне миопатии. Поставлен диагноз: миопатия Россолимо, комбинированный сколиоз IV ст. (по Чаклину).

Деформация позвоночника отмечена родителями в годовалом возрасте. Ребенок находился на диспансерном наблюдении у ортопеда и невролога по месту жительства. Получал курсы консервативного лечения (ЛФК, массаж шейно-воротниковой зоны и спины, физиотерапевтические процедуры).

Ортопедический статус: астеническое диспропорциональное телосложение, декомпенсированная протяженная правосторонняя сколиотическая шейно-грудная дуга с девиацией

туловища вправо и головы влево, гиббус справа до 4 см (рис. 6). Тракционный тест показал низкую мобильность деформации.

Неврологический статус: сознание ясное, нервно-психическое развитие соответствует возрасту; лицо симметричное; в позе Ромберга неустойчив; координационные пробы выполняет, сухожильные рефлексы с верхних и нижних конечностей живые, симметричные; сила мышц в конечностях до 5 баллов (по ASIA); чувствительных нарушений и нарушений функции тазовых органов не выявлено.

По данным рентгенографии и КТ определяется S-образная деформация позвоночника: основная правосторонняя дуга с вершиной на Th₄-Th₅ – 61°, вторичная дуга с вершиной на L₃-L₄ – 26° (рис. 7). МРТ позвоночника патологии позвоночного канала не выявила. По результатам нейрофизиологического обследования отмечаются снижение скорости проведения импульса по эфферентным волокнам периферических нервов, уменьшение числа функционирующих двигательных единиц, миотоническая реакция.

С учетом локализации и величины дуги деформации приняты решение об этапном оперативном лечении. Первым этапом запланировали постепенную дистракцию с коррекцией позиции головы с помощью гало-пельвикаппарата. Преимуществом этапной коррекции является минимальный риск неврологических осложнений. Второй этап – инструментальная погружная фиксация позвоночника системой коннекторного типа.

Дистракционный гало-пельвикаппарат наложили 14.09.2011 г. Выполняли дистракцию по осевым стержням 4 см с темпом 0,5 см в сутки в течение 8 дней (рис. 8).

Коррекцию и заднюю многоопорную инструментальную фиксацию сегментов C₄-Th₁₀ провели 26.09.2011 г. системой коннекторного типа, выполнили задний локальный спондилодез, демонтаж гало-пельвиксистемы. Объем кровопотери 250 мл (6 % ОЦК).

Послеоперационный период протекал гладко. Удовлетворительные функциональный и косметический эффекты (рис. 9). По данным компьютерной оптической топографии, восстановлен статодинамический баланс туловища во фронтальной и сагиттальной плоскостях. Родители отметили значительное улучшение позиции головы. На контрольных спондилограммах положение винтов корректное, достигнуто исправление деформации позвоночника на уровне основной шейно-грудной дуги до 13° (-48°), на уровне сопутствующей поясничной дуги – до 4° (-22°; рис. 9б). Таким образом, коррекция составила 79 и 85 % соответственно. Ребенок выписан на 42-е сут в удовлетворительном состоянии.

Примеры демонстрируют возможность оперативной ортопедической помощи, направленной на стабилизацию функционального состояния пациента и улучшение качества его жизни. Особенности деформации позвоночника у пациентов проявились шейно-грудной локализацией дуги, ее ригидностью и значительной величиной, которые приводили



Рис. 6
Фото пациента X, 12 лет, до операции

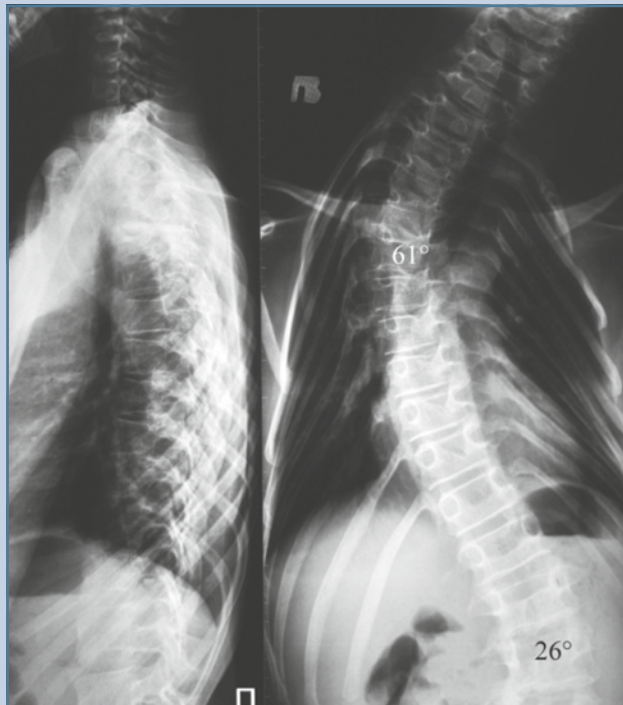


Рис. 7
Спондилограммы пациента X, 12 лет, до операции



Рис. 8
Внешний вид пациента X, 12 лет, после коррекции деформации гало-пельвиксистемой с использованием деталей аппарата Илизарова



Рис. 9
Внешний вид (а) и рентенограммы позвоночника (б) пациента X, 12 лет, после оперативного лечения

к грубым ортопедическим и функциональным нарушениям. Абсолютными показаниями к операции явились зависящие от сколиоза нарушения, угрожающие жизни.

Стратегия хирургического лечения предусматривала этапное лечение с наложением внешней стабилизационной системы в положении умеренной коррекции с последующей дополнительной коррекцией и стабилизацией деформации позвоночника задней многоопорной конструкцией. Выбор тракционного гало-пельвикаппарата обоснован качествами минимальной оперативной агрессии, дозированной дистракции и неврологического контроля. Кроме того, мы считаем его методом выбора у пациентов с жизнеугрожающими

состояниями при деформациях тяжелой степени на примере первого случая. После стабилизации соматического статуса выполнялась фиксация отделов позвоночника погружной системой CD. Обоснованием данной стратегии являются выраженные функциональные нарушения, связанные как с основными заболеваниями, так и с деформацией позвоночника, а также высокий риск неврологических и витальных осложнений, связанных с ее коррекцией. Тактически применяли гало-пельвикаппарат из комплекта деталей аппарата Илизарова и погружную гибридную систему CD с транспедикулярными опорными точками, переходными стержнями и коннекторами, позволяющими выполнять этапную дис-

тракцию в процессе роста. Результат эффективности данного лечения подтвержден при осмотре через 3 и 6 мес. после оперативного лечения. Пациенты могут самостоятельно обслуживать себя, степень коррекции деформации сохранена.

Следует отметить, что лечение пациентов с системной патологией не ограничивается только коррекцией ортопедической патологии, а требует привлечения внимания педиатров, пульмонологов, неврологов, психологов. Мы будем рады получить отзывы, комментарии, возможно, обменяться опытом с коллегами, заинтересованными в лечении детей с системными и комбинированными деформациями.

Литература

1. **Рябых С.О., Губин А.В., Прудникова О.Г. и др.** Применение динамических систем при деформациях позвоночника у активно растущих детей // Чаклинские чтения: М-лы науч.-практ. конф. травматологов-ортопедов с междунар. участием. Екатеринбург, 2011. С. 129.
2. **Campbell RM, Smith MD.** Thoracic insufficiency syndrome and exotic scoliosis. *J Bone Joint Surg Am.* 2007;89(Suppl 1):108–122.
3. **D'Angelo L, Massimi L, Narducci A, et al.** Ollier disease. *Childs Nerv Syst.* 2002;25:647–653.
4. **Goldberg CJ, Gillic I, Connaughton O, et al.** Respiratory function and cosmesis at maturity in infantile-onset scoliosis. *Spine.* 2003;28:2397–2406.
5. **Schwarz W, Harges J, Schulte M.** [Multiple enchondromatose: Ollier's disease]. *Unfallchirurg.* 2002;105:1139–1142. In German.
6. **Silve C, Juppner H.** Ollier disease. *Orphanet J Rare Dis.* 2006;1:37.

References

1. Ryabykh SO, Gubin AV, Prudnikova OG, et al. [The use of dynamic systems for spine deformities in actively growing children]. *Proceedings of the Scientific and Practical Conference of Orthopaedists and Traumatologists with International Participation Chaklin's Readings.* Ekaterinburg, 2011:129. In Russian.
2. Campbell RM, Smith MD. Thoracic insufficiency syndrome and exotic scoliosis. *J Bone Joint Surg Am.* 2007;89(Suppl 1):108–122.
3. D'Angelo L, Massimi L, Narducci A, et al. Ollier disease. *Childs Nerv Syst.* 2002;25:647–653.
4. Goldberg CJ, Gillic I, Connaughton O, et al. Respiratory function and cosmesis at maturity in infantile-onset scoliosis. *Spine.* 2003;28:2397–2406.
5. Schwarz W, Harges J, Schulte M. [Multiple enchondromatose: Ollier's disease]. *Unfallchirurg.* 2002;105:1139–1142. In German.

6. Silve C, Juppner H. Ollier disease. *Orphanet J Rare Dis.* 2006;1:37.

Адрес для переписки:

Рябых Сергей Олегович
640014, Курган, ул. Марии Ульяновой, 6,
РНЦ ВТО,
rso_@mail.ru

Статья поступила в редакцию 11.03.2012

С.О. Рябых, канд. мед. наук; А.В. Губин, д-р мед. наук, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова, Курган.

S.O. Ryabykh, MD, PhD; A.V. Gubin, MD, DMSc, Federal State Institution Russian Ilizarov Scientific Center «Restorative Traumatology and Orthopaedics» of the RF Ministry of Healthcare, Kurgan.