



# РЕЗУЛЬТАТЫ СИМУЛЬТАННЫХ И ЭТАПНЫХ ХИРУРГИЧЕСКИХ ТЕХНИК ПРИ КОРРЕКЦИИ ВРОЖДЕННЫХ ДЕФОРМАЦИЙ ПОЗВОНОЧНИКА, АССОЦИИРОВАННЫХ С ИНТРАКАНАЛЬНЫМИ АНОМАЛИЯМИ У ДЕТЕЙ

**С.О. Рябых, Д.М. Савин, М.С. Сайфутдинов, О.М. Сергеев, К.А. Дьячков**  
Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии  
им. акад. Г.А. Илизарова, Курган, Россия

**Цель исследования.** Сравнение результатов симультанных и этапных корригирующих хирургических вмешательств при врожденных деформациях позвоночника, ассоциированных с интраканальными аномалиями у детей.

**Материал и методы.** Дизайн: ретроспективное моноцентровое наблюдательное исследование «случай-контроль». В исследование включены результаты 127 операций, проведенных у 49 детей в возрасте на момент операции от 4 мес. до 17 лет (в среднем 9,2 года). Средний период наблюдения — 49 мес. В основную группу вошли 33 ребенка, которым симультанно (в одну хирургическую сессию) выполнили удаление интраканального компонента патологии и коррекцию деформации позвоночника. В контрольной группе (16 детей) указанные вмешательства выполнены этапно. Критериями анализа явились сопоставимость групп — структура аномалий позвоночника, позвоночного канала и спинного мозга, сопутствующие аномалии развития органов и систем, наличие кожных маркеров; сравнение групп — суммарный объем кровопотери, продолжительность операции, оцененные до и после корригирующей операции, величина деформации позвоночника и неврологический статус пациентов, осложнения.

**Результаты.** Патология позвоночника преимущественно представлена различными вариантами нарушений сегментации — 41 (59,0 %) пациент и множественными аномалиями развития позвонков с ведущим компонентом в виде нарушения сегментации — 22 (33,0 %) пациента. Среди патологии позвоночного канала в обеих группах доминировала мальформация Арнольда — Киари — 17 (25,0 %) пациентов и диастематомиелия I типа — 22 (32,0 %) пациента. В неврологическом статусе исходно превалировали типы D и E по Frankel, составившие в основной группе 27,3 и 42,4 %, в контрольной — 25,0 и 37,5 % соответственно. Кожные маркеры выявлены у 34 (69,0 %) пациентов. Превалировал сколиотический компонент деформации, кифотический выявлен в 17 (35,0 %) случаях. Средняя величина сколиотической деформации до операции составила 28° (min 20°; max 105°), после операции — 10° (0°; 70°). В основной группе коррекция составила 68 %, в контрольной — 57 %. Средняя продолжительность операции в основной группе — 227 мин, в контрольной — 198 мин для первой операции, 204 мин — для последующих. Средний объем кровопотери в основной группе — 286,6 мл, в контрольной — 247,5 мл во время первой операции, 266,6 мл — при последующих. Значимой динамики неврологического статуса после операции в обеих группах не отмечено. Транзиторные неврологические осложнения наблюдались у 2 (4,5 %) пациентов основной группы и 1 (4,0 %) — контрольной. Статистически доказано, что при сопоставимом ортопедическом результате операций кровопотеря при симультанном вмешательстве существенно ниже, что указывает на предпочтительное использование комбинированной техники операции.

**Заключение.** Выполнение нейрохирургического и ортопедического (коррекция) этапов у детей с сочетанными врожденными деформациями позвоночника и пороками позвоночного канала в одну хирургическую сессию статистически не связано с большей хирургической агрессией и числом осложнений, но сопровождается достоверно меньшим объемом суммарной кровопотери. Симультанное вмешательство обеспечивает несколько лучшую первичную коррекцию деформации, исключает необходимость этапных вмешательств, а также снижает вероятность осложнений, потенциально связанных с каждой операцией.

**Ключевые слова:** аномалии позвоночника, интраканальные аномалии, врожденный сколиоз, деформации, дети, дизрафия, диастематомиелия.

Для цитирования: Рябых С.О., Савин Д.М., Сайфутдинов М.С., Сергеев О.М., Дьячков К.А. Результаты симультанных и этапных хирургических техник при коррекции врожденных деформаций позвоночника, ассоциированных с интраканальными аномалиями у детей // Хирургия позвоночника. 2020. Т. 17. № 4. С. 6–15.

DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2020.4.6-15>.

## RESULTS OF SIMULTANEOUS AND STAGED SURGICAL TECHNIQUES FOR THE CORRECTION OF CONGENITAL SPINE DEFORMITIES ASSOCIATED WITH INTRACANAL ANOMALIES IN CHILDREN

S.O. Ryabukh, D.M. Savin, M.S. Sayfutdinov, O.M. Sergeenko, K.A. Dyachkov

National Ilizarov Medical Research Center for Traumatology and Orthopedics, Kurgan, Russia

**Objective.** To compare the results of simultaneous and staged corrective surgical interventions for congenital spine deformities associated with intracanal anomalies.

**Material and Methods.** Design: retrospective mono-center observational case-control study. The study included the results of 127 surgeries performed in 49 patients aged from 4 months to 17 years at the time of surgery (mean age 9.2 years). The average follow-up period was 49 months. The study group included 33 patients who underwent simultaneous (in one surgical session) removal of the intracanal component and correction of spine deformity. In the control group (16 children), these interventions were performed in stages. The analysis criteria were: the comparability of groups: the structure of anomalies of the spine, spinal canal and spinal cord, concomitant maldevelopment of organs and systems, and the presence of skin markers; and the comparison of groups: the total volume of blood loss, the duration of surgery, the magnitude of the spine deformity and the neurological status of patients assessed before and after corrective surgery, and complications.

**Results.** Spine pathology was predominantly represented by variants of segmentation failure in 41 (59.0 %) patients and multiple vertebral malformations with a leading component of segmentation failure in 22 (33.0 %) patients. Among pathologies of the spinal canal, Arnold-Chiari malformation (17 patients, 25.0 %) and type 1 diastematomyelia (22 patients, 32.0 %) dominated. In the neurological status, Frankel types D and E prevailed at baseline, accounting for 27.3 % and 42.4 % in the study group, and 25.0 % and 37.5 % in the control group, respectively. Skin markers were detected in 34 (69.0 %) patients. The scoliotic component of the deformity prevailed; the kyphotic component was detected in 17 (35.0 %) cases. The mean magnitude of scoliotic deformity before surgery was 28° (min 20°; max 105°), after surgery 10° (min 0°; max 70°). Correction in the study group was 68 %, in the control one – 57 %. The average duration of surgery in the study group was 227 min, in the control group – 198 min for the first operation and 204 min for subsequent ones. The average volume of blood loss in the study group was 286.6 ml, in the control group – 247.5 ml during the first operation and 266.6 ml during the subsequent ones. There were no significant changes in neurological status after surgery in both groups. Transient neurological complications were observed in 2 (4.5 %) patients of the study group and in 1 (4.0 %) in the control group. It was statistically proven that simultaneous intervention provides significantly lower blood loss with a comparable orthopedic result of surgery, which indicates the preferred use of a combined surgical technique.

**Conclusion.** Performing neurosurgical and orthopedic (correction) stages in children with congenital spine deformities and spinal canal malformations in one surgical session is not statistically associated with a greater surgical aggression and complication rate, but is accompanied by a significantly lower total blood loss. Simultaneous intervention provides somewhat better initial correction of the deformity, eliminates the need for staged interventions, and also reduces the likelihood of complications potentially associated with each surgery.

**Key Words:** spine malformations, intracanal abnormalities, congenital scoliosis, deformities, children, dysraphia, diastematomyelia.

Please cite this paper as: Ryabukh SO, Savin DM, Sayfutdinov MS, Sergeenko OM, Dyachkov KA. Results of simultaneous and staged surgical techniques for the correction of congenital spine deformities associated with intracanal anomalies in children. *Hir. Pozvonoc.* 2020; 17(4):6–15. In Russian.

DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2020.4.6-15>.

Частота встречаемости врожденного сколиоза в популяции составляет 1–3 на 1000 живорожденных [1, 2], при этом сочетание интраспинальных аномалий с врожденными деформациями позвоночника колеблется в диапазоне от 15 до 38 % [3]. Среди сочетанных аномалий преобладают множественные комбинированные мальформации позвонков с ведущим компонентом в виде нарушения сегментации, ассоциированные с диастематомиелией, липомами, липомиелоцеле, тератомой и сирингомиелией на фоне аномалии Арнольда – Киари [1, 4–6]. Для таких сочетаний характерны быстрое прогрессирование

деформации, неврологический дефицит и сердечно-легочная дисфункция [7, 8], а также высокий риск неврологических осложнений, развивающихся во время оперативного вмешательства [9, 10]. Периоперационный риск усугубляет высокая частота сопутствующей врожденной патологии других органов и систем: нервной, мочеполовой, сердечно-сосудистой и т.д. [2], которые часто носят сегментарный характер [4, 11].

Существуют различные взгляды на стратегию лечения описываемой патологии. Одни авторы обосновывают традиционный подход первичного нейрохирургического вмеша-

тельства с последующей (через 3–6 мес.) этапной ортопедической коррекцией сколиоза системами динамического типа [1–5]. Их оппоненты склоняются к одноэтапной хирургии [6–9]. Ряд авторов [13–16] ставит под сомнение необходимость удаления интраспинального компонента патологии перед оперативной коррекцией деформации позвоночника. При этом большинство работ представлено ретроспективным анализом серий случаев или малых когорт (уровень доказательности – 4 по UK Oxford, версия 2009) без сравнения результатов по единым критериям оценки, что и явилось мотивацией для авторов к проведению

обсервационного исследования «случай-контроль» для ответа на ключевой вопрос: какая техника коррекции врожденных деформаций позвоночника, ассоциированных с интраканальными аномалиями, сопряжена у детей с большей хирургической агрессией и количеством осложнений?

Цель исследования – сравнение результатов симультанных и этапных корригирующих хирургических вмешательств при врожденных деформациях позвоночника, ассоциированных с интраканальными аномалиями у детей.

Дизайн: ретроспективное моноцентровое обсервационное исследование «случай-контроль».

Уровень доказательности: 3а (по UK Oxford, версия 2009).

Период набора пациентов: 2007–2018 гг. Стратегия формирования групп для включения в исследование представлена на рис. 1.

Отбор больных в группы осуществлялся по следующим критериям включения:

- принцип когортности – единство места (клиника патологии позвоночника и редких заболеваний НМИЦ ТО им. Г.А. Илизарова, Курган), хирургической бригады (единое планирование хирургического протокола, все пациенты оперированы первыми двумя авторами) и времени (период набора 2007–2018 гг.);

- нозологический принцип – врожденная деформация позвоночника с сопутствующей аномалией позвоночного канала, требующая коррекции как ортопедического, так и нейрохирургического компонентов;

- катамнез – не менее 12 мес. после проведения обоих компонентов лечения.

Показания к оперативному лечению: наличие деформации позвоночника 20° и более, ее бурное прогрессирование (более 5° в год), появление или нарастание неврологического дефицита не менее одного уровня адаптированной шкалы Frankel [17].

В качестве критериев исключения определены следующие:

- варианты миелоцеле;
- деструктивная патология позвоночника и позвоночного канала;
- отсутствие документированной информации об отдаленном результате.

С учетом выделенных критериев в исследование включили результаты 127 операций, проведенных у 49 пациентов (35 женского пола и 14 мужского пола). Средний возраст на момент операции составил 9,25 года (min – 1 год 4 мес.; max – 17 лет). Средний период наблюдения – 49,06 ± 8,60 мес. (от 6 до 144 мес.). Возрастное ранжирование провели по Н.П. Гундобину [18] с выделением раннего детского (до 3 лет 11 мес. 30 дней), дошкольного (от 4 лет до 6 лет 11 мес. 30 дней), младшего школьного (от 7 лет до 11 лет 11 мес. 30 дней), старшего школьного (от 12 лет до 17 лет 11 мес. 30 дней) возраста.

В ходе ретроспективного анализа выделили две группы:

- основная – 33 пациента, которым выполнено симультанное удаление интраканального компонента патологии и коррекция деформации позвоночника в одну сессию;

- контрольная – 16 пациентов, которым последовательно выполнены первичный нейрохирургический этап, затем коррекция деформации позвоночника. В эту группу также включены пациенты, которым на втором этапе установлены системы dual growing rods с последующим выполнением этапных оперативных дистракций.

Возрастное ранжирование по группам представлено в табл. 1.

Для оценки тождественности групп выделено следующее:

- а) единые параметры сопоставимости групп:

- характер врожденных аномалий развития позвонков;

- варианты аномалий позвоночного канала: синдром спинальной дизрафии в виде диастематомии, липома, терминальная фиксация в изолированном варианте или с наличием мальформации Арнольда – Киари II и/или сирингомиелии;

- возраст (от 1 года до 18 лет) на момент операции с учетом возрастных подгрупп;

- величина апикальной дуги во фронтальной и/или сагиттальной плоскостях перед операцией, превышающая 20° по Cobb; величина операционной коррекции деформации, оцененная по Cobb;

- сроки оценки отдаленных результатов – не менее 12 мес. после корригирующей операции;

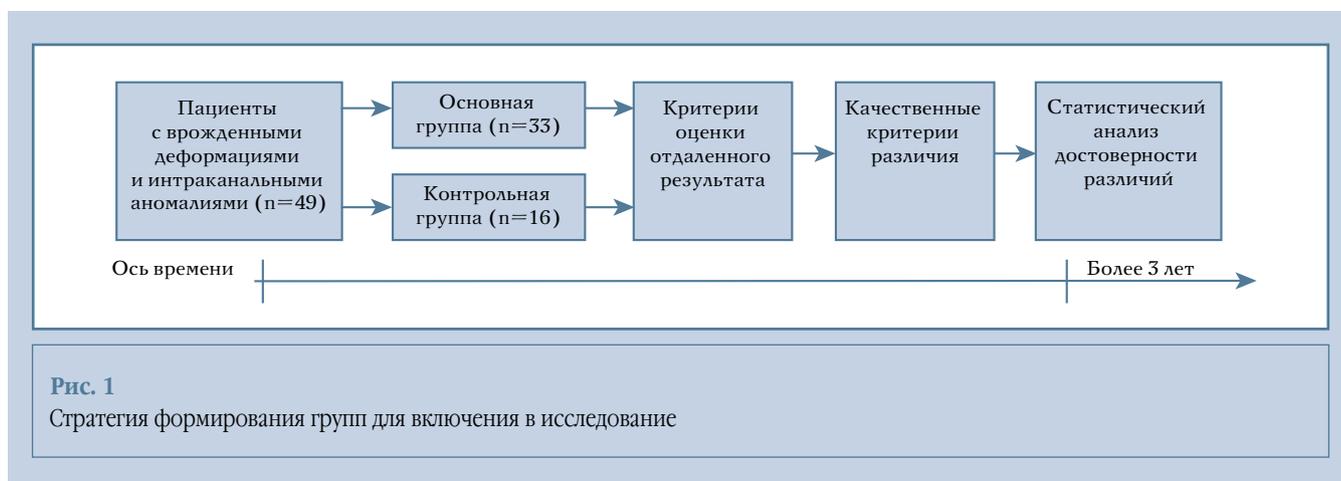
- б) единые критерии сравнения, характеризующие травматичность операции, наличие и характер осложнений:

- объем кровопотери, оцененный гравиметрическим методом (мл);

Таблица 1

Возраст пациентов на момент операции

Возрастные ранги	Критерии рангов (полных лет + мес. + дней)	Пациенты, n (%)			p
		всего	основная группа	контрольная группа	
Ранний детский	≤ 3 + 11 + 30	13	8 (24,0)	5 (31,0)	0,140
Дошкольный	4 ≤ ... ≤ 6 + 11 + 30	12	10 (31,0)	2 (12,5)	0,315
Младший школьный	7 ≤ ... ≤ 11 + 11 + 30	10	7 (21,0)	3 (19,0)	0,141
Старший школьный	12 ≤ ... ≤ 17 + 11 + 30	14	8 (24,0)	6 (37,5)	0,469
Всего	–	49	33 (100,0)	16 (100,0)	–



- продолжительность операции (мин);
- неврологический статус до и после операции с помощью шкалы Frankel, в версии адаптированной для детского возраста [17];
- осложнения.

В рамках сравнения эффективности ортопедического этапа лечения оценивали только результат первой корригирующей операции, проведенной симультанно или после нейрохирургического этапа. Сознательно за рамками оставлены вопросы динамики деформации при этапной дистракции, не имеющие отношения к цели исследования.

Отдаленный результат прослежен в сроки до 5 лет (в среднем  $29,06 \pm 8,60$  мес.) с оценкой динамики неврологического статуса, потери коррекции (%), а также стабильности имплантата.

Статистическую обработку проводили с использованием программы Statistical Package for the Social Sciences (SPSS), версия 22.0. Поскольку статистическое распределение анализируемых параметров (объем кровопотери, величина коррекции, степень в процентах коррекции) отличалось от нормального (гистограмма с нормальной кривой распределения, критерий Колмогорова – Смирнова, значения асимметрии и эксцесса), значимость различий между основной и контрольной группами (при двустороннем  $p < 0,05$ ) оценивали с помощью непараметрического критерия Манна –

Уитни. Различия частот встречаемости качественных признаков оценивали с помощью критерия  $\chi^2$ .

**Техника операции.** Симультанная операция (в основной группе) включала в себя этап скелетирования, маркировки уровней установки опорных элементов конструкции, установки транспедикулярных винтов. После рентгенологического контроля положения опорных точек выполняли нейрохирургический этап операции в объеме удаления патологического образования позвоночного канала, при необходимости – ревизию и пластику дурального мешка. Затем устанавливали стержни и выполняли корригирующие маневры (трансляцию, апикальную деротацию, компрессию), за исключением дистракции, краниальнее зоны мальформации позвоночного канала (рис. 2). Все этапы операции выполняли под нейрофизиологическим контролем моторных и соматосенсорных вызванных потенциалов и спонтанной ЭМГ-активности.

Нейрофизиологический мониторинг проводили на протяжении всей операции, при этом за точку отсчета принимали электрофизиологические показатели, полученные после введения пациента в наркоз непосредственно перед началом оперативного вмешательства, с учетом специфики влияния компонентов анестезии на контролируемые параметры [20].

Этапное лечение (в контрольной группе) выполняли по стандартному плану: первым этапом – нейрохирургическую операцию, заключающуюся

в устранении интраканальной патологии и установке элементов фиксации позвоночника (так называемых провизорных или фантомных точек). Методика постановки провизорных опорных точек позволяет снизить время операции и риск повреждения оболочек и структур спинного мозга при выполнении доступа на втором этапе, так как исключает необходимость прецизионного скелетирования позвоночника. Вторым этапом, через 3–6 мес., выполняли транспедикулярную фиксацию и коррекцию деформации позвоночника (рис. 3). Оба хирургических этапа производили под нейрофизиологическим контролем. При использовании динамических систем типа VEPTR или dual growing rods этапную дистракцию выполняли каждые 6–8 мес. по рекомендованной схеме Akbarnia [19]; результаты этапной коррекции в рамках работы не анализируются.

## Результаты

Нозологическая структура патологии позвоночника (табл. 2) в группах представлена вариантами нарушения сегментации, множественными пороками развития позвонков с ведущим компонентом в виде нарушения сегментации, формирования полупозвонков или их сочетаний. По распределению вариантов аномалий группы сопоставимы: в целом преобладали нарушения сегментации в виде само-

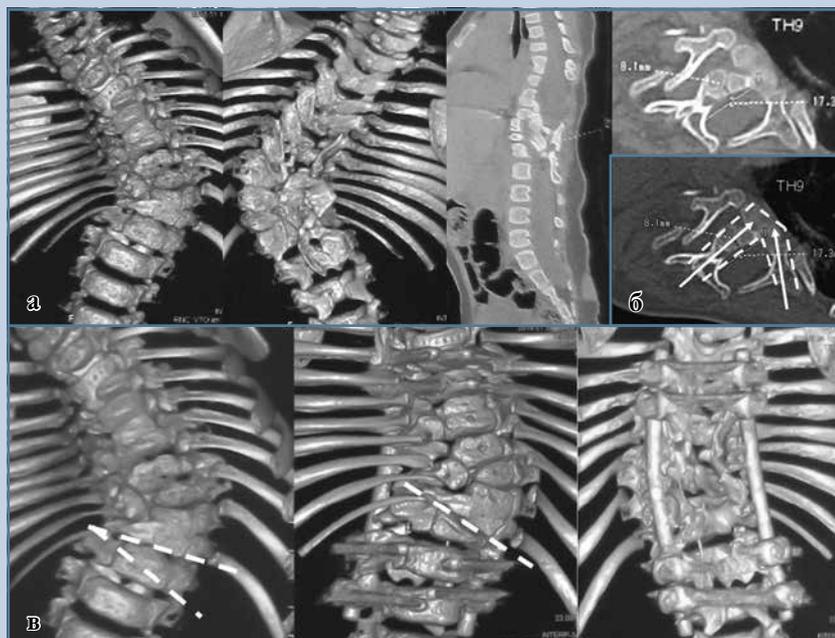
стоятельного порока (51,0 %) или ведущего компонента в структуре множе-

ственных пороков развития позвонков (36,8 %).

Варианты патологии позвоночного канала представлены в табл. 3. В обеих группах доминировали варианты грубой фиксации спинного мозга – диастематомиелия I типа (SCM I) по Pang [20] и вторичной мальформации Арнольда – Киари II. Последняя выведена за рамки оцениваемой нейрохирургической патологии, поскольку ни у одного пациента не было показаний к выполнению декомпрессивных вмешательств на краниоцервикальном переходе в указанном периоде наблюдения. Случаи каудальной фиксации, сопровождающейся вторичным синдромом Арнольда – Киари, учтены как терминальная нить и вторичная фиксация спинного мозга.

В 5 (10,2 %) случаях мальформация позвоночного канала локализовалась в шейном отделе позвоночника, в 9 (18,4 %) – в грудном, в 35 (71,4%) – в поясничном.

Сопутствующие аномалии развития органов и систем наиболее часто представлены единственной или подковообразной почкой, паралитической деформацией стоп и гипотрофией, как правило, одной нижней конечности, а также комбинированными контрактурами суставов нижних конечностей. Кожные маркеры отмечены у 34 (69,0 %) пациентов и представлены очагами гипертрихоза, пигментными пятнами, кожными втяжениями и врожденными рубцовыми мальформациями кожи.



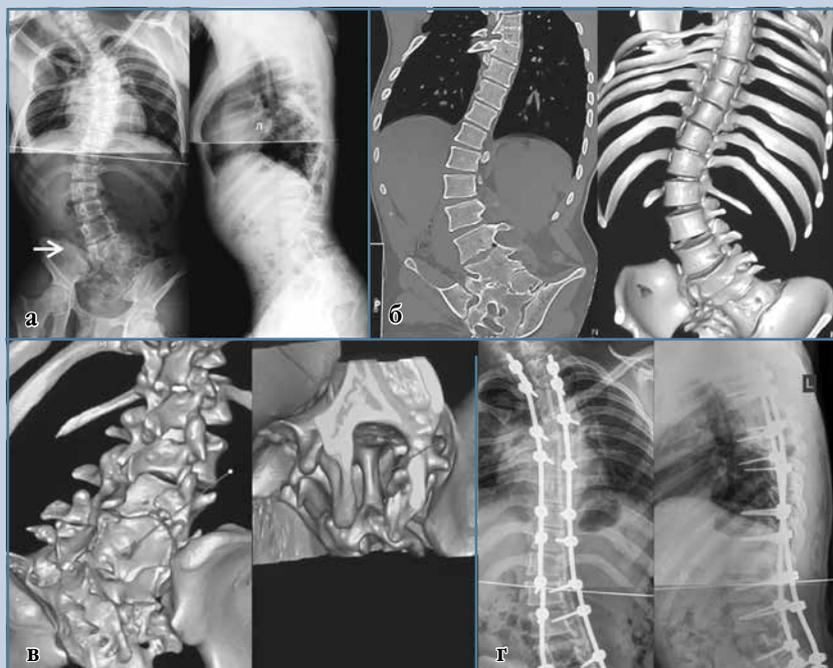
**Рис. 2**

КТ пациентки 1 года 5 мес. с врожденным сколиозом на фоне нарушения сегментации в нижнем грудном отделе позвоночника, диастематомиелии (SCM I) на уровне Th<sub>10</sub>–Th<sub>11</sub>: **а** – 3D-VRT-реконструкция и MPR, сагиттальный и аксиальный сканы позвоночника на уровне диастематомиелии; **б** – MPR, сагиттальный и аксиальный сканы позвоночника на уровне диастематомиелии; схематическое изображение направления атаки при планировании вертебротомии через корень ножки позвонка и через основание костной спикулы; **в** – 3D-VRT-реконструкция позвоночника до и после оперативного вмешательства; пунктирными линиями показаны объем планируемой резекции и уровень вертебротомии

**Таблица 2**

Варианты аномалии развития позвонков

Варианты аномалии позвонков, ведущий порок	Пациенты, n (%)			p
	основная группа (n = 33)	контрольная группа (n = 16)	всего (n = 49)	
Нарушения сегментации	17 (51,50)	8 (50,00)	25 (51,00)	0,163
Множественные пороки развития позвонков с нарушением сегментации	13 (39,40)	5 (31,25)	18 (36,80)	0,189
Множественные пороки развития позвонков с полупозвонками	1 (3,00)	2 (12,50)	3 (6,10)	0,492
Множественные пороки развития позвонков с нарушением сегментации и полупозвонками	2 (6,00)	1 (6,25)	3 (6,10)	0,458

**Рис. 3**

Пример последовательного лечения пациента 15 лет с врожденной аномалией развития позвоночника и позвоночного канала, кифосколиотической деформацией позвоночника, фронтальным и сагиттальным дисбалансом II типа, диастематомиелией (SCM I) на уровне L<sub>3</sub>–L<sub>4</sub>: **а** – рентгенограммы позвоночника в прямой и боковой проекциях, стрелкой указана тень костной перегородки позвоночного канала; **б** – КТ грудного и поясничного отделов позвоночника, MPR, фронтальный скан и VRT-3D-реконструкция: нарушение сегментации, диастематомиелия (SCM I) на уровне L<sub>3</sub>–L<sub>4</sub> позвонков (условно), асимметричная форма нарушения формирования, слияния и сегментации позвонков в грудном и пояснично-крестцовом отделах; **в** – КТ-3D-реконструкция на уровне костной перегородки; **г** – рентгенограммы позвоночника после II этапа оперативного лечения: выполнена коррекция и задняя инструментальная фиксация системой транспедикулярной фиксации

По частоте встречаемости у всех детей превалировал сколиотический компонент деформации, кифотический выявлен только в 17 случаях. Средние значения сколиотической и кифотической дуг, их динамика после корригирующей операции, а также степень коррекции представлены в табл. 4 и не имеют достоверных различий между группами.

Представленные данные свидетельствуют о том, что основная и контрольная группы полностью сопоставимы по всем рассмотренным выше критериям, что позволяет провести сравнение показателей травматичности операций между группами.

Средний объем интраоперационной кровопотери в основной группе составил 286,6 (min 5,0; max 1600,0) мл, в контрольной – 247,5 (min 10,0; max 1100,0) мл во время первой операции, 266,6 (min 10,0; max 650,0) мл во время второй.

Средняя продолжительность оперативного вмешательства в основной группе – 227 (min 15; max 600) мин, первой операции в контрольной группе – 198 (min 15; max 530) мин, второй – 204 (min 45; max 530) мин.

Таким образом, суммарный объем кровопотери при этапном хирургическом лечении в 1,8 раза превысил объем кровопотери при симультанной операции ( $p = 0,011$ ), а суммарное время оперативного вмешательства при этапном лечении – на 43,5 %

**Таблица 3**

Варианты аномалии позвоночного канала

Аномалии позвоночного канала	Пациенты, n (%)			p
	основная группа (n = 33)	контрольная группа (n = 16)	всего (n = 49)	
Диастематомиелия (SCM I)	14 (42,50)	6 (37,50)	20 (40,80)	0,077
Диастематомиелия (SCM II)	7 (21,20)	2 (12,50)	9 (18,30)	0,299
Липома позвоночного канала	4 (12,10)	3 (18,75)	7 (14,30)	0,113
Терминальная нить	4 (12,10)	1 (6,25)	5 (10,20)	0,131
Вторичная фиксация структур спинного мозга	4 (12,10)	4 (25,00)	8 (16,40)	0,488
Мальформация Арнольда – Киари II*	7 (21,20)	4 (25,00)	11 (22,40)	0,094
Число аномалий	40	20	60	–

\*самостоятельная нозологическая группа, не потребовавшая нейрохирургического этапа.

Таблица 4

Показатели исходной величины деформации позвоночника по Cobb и ее динамика после оперативной коррекции, град.

Деформация		Сколиоз			Кифоз		
		основная группа	контрольная группа	p	основная группа	контрольная группа	p
До операции	среднее	28,7	32,1	0,282	35,1	31,0	0,907
	min; max	20,0; 105,0	26,0; 101,0		5,0; 45,0	8,0; 35,6	
После операции	среднее	9,2	12,0	0,100	7,6	8,4	0,804
	min; max	0; 40	0; 65		0; 13	0; 9	
Коррекция, %		66	57	0,175	78	76	0,649

Таблица 5

Исходный неврологический дефицит в нижних конечностях в соответствии со шкалой Frankel [17] и его динамика после операции

Тип по Frankel	Пациенты, n (%)					
	до операции			после операции		
	основная группа (n = 33)	контрольная группа (n = 16)	p	основная группа (n = 33)	контрольная группа (n = 16)	p
A	0 (0,00)	0 (0,00)	0,500	0 (0,00)	1 (6,25)	0,291
B	3 (9,10)	3 (18,75)	0,384	5 (15,10)	3 (18,75)	0,073
C	7 (21,20)	3 (18,75)	0,141	7 (21,20)	4 (25,00)	0,053
D	9 (27,30)	4 (25,00)	0,140	9 (27,20)	3 (18,75)	0,233
E	14 (42,40)	6 (37,50)	0,015*	12 (36,30)	5 (31,25)	0,026
Всего	33 (100,00)	16 (100,00)	—	33 (100,00)	16 (100,00)	—

превышало аналогичный показатель одномоментной операции ( $p = 0,001$ ).

Выраженность неврологического дефицита и его динамика непосредственно после операции представлены в табл. 5. В обеих группах исходно преобладали типы D и E без значимых различий между группами. Существенной динамики неврологического статуса после операции не отмечено в обеих группах.

Транзиторные неврологические осложнения наблюдали у двух пациентов в каждой группе (6,0 и 12,5 % соответственно). В обоих случаях в основной группе неврологические расстройства регрессировали до исходного уровня на фоне терапии в течение 8 мес., в контрольной группе у одного пациента неврологический дефицит усугубился до типа A и не изменился в течение всего периода наблюдения.

Отдаленный результат в сроки от одного года до двух лет прослежен у всех пациентов. В эти сроки деста-

билизация имплантатов выявлена рентгенологически у 3 (9,0 %) пациентов основной группы и 2 (12,5 %) контрольной. Проведена перестановка элементов фиксации позвоночника, ни в одном случае не выявлена потеря коррекции.

### Обсуждение

В литературе прослеживаются три основных взгляда на тактику лечения пациентов с врожденными деформациями позвоночника, ассоциированными с интраканальными аномалиями.

Большинство авторов [1–5] обосновывают этапное лечение, при котором сначала выполняется нейрохирургическая операция с устранением интраканальной патологии, а спустя 3–6 мес. – коррекция деформации позвоночника. При этом уровень костной спикулы, по мнению проф. Э.В. Ульриха [4], имеет принципиальное значение: «...очевидно, что нали-

чие перегородки выше уровня L<sub>1</sub>–L<sub>2</sub> позвонков не может вызывать натяжения спинного мозга в процессе роста. Напротив, ее локализация на более низком уровне в совокупности с низким расположением конуса, спайками в позвоночном канале и аномально развитой терминальной нитью может в процессе роста приводить к натяжению спинного мозга».

Другие авторы [6–9] склоняются к симультанному вмешательству, обосновывая преимущества односеccionной операции возможностью однократного доступа и сокращением количества осложнений, сопряженных с этапными процедурами.

Ряд авторов [13–16] вообще ставят под сомнение необходимость удаления интраканального компонента патологии и приводит обнадеживающие данные по коррекции таких деформаций. По их мнению, данная тактика не приводит к развитию неврологических осложнений, кото-

рыми чревата операция по поводу внутриканальных врожденных изменений, при этом авторы не учитывают уровень фиксации спинного мозга или расположение конуса спинного мозга, а также не анализируют связь степени коррекции деформации с количеством неврологических осложнений.

Особо подчеркнем, что большинство работ представлены ретроспективным анализом серий случаев или малых когорт без сравнения результатов по тождественным критериям оценки.

Мы сочли возможным сузить анализ сравнения двух основных методик, сопровождающихся устранением интраканального компонента, рамками ответа на конкретный вопрос: какая техника коррекции врожденных деформаций позвоночника, ассоциированных с интраканальными аномалиями у детей, сопряжена с большей хирургической агрессией и количеством осложнений? В обсервационном ретроспективном исследовании типа «случай-контроль» с абсолютно сопоставимыми по возрастному распределению, величине деформации, характеру вертебральной и невраль-ной аномалий группами получены сопоставимые результаты коррекции деформации и риски неврологических осложнений, при этом суммарный объем кровопотери при последовательном оперативном лечении оказался в 1,8 раза выше, а суммарная длительность оперативных вмешательств – на 43,5 % больше, чем при симультанном лечении ( $p < 0,05$  для обоих параметров).

Важными аспектами выбора одно-моментной или последовательной техники коррекции могут быть локализация уровня фиксации спинного мозга и уровень/протяженность дуги деформации. У всех пациентов, включенных в анализ, аномалии позвоночного канала локализовались каудальной  $L_3$  (особняком стоит мальформация Арнольда – Киари без каудальной фиксации, особенности лечения которой в данной работе не анализировались). На наш взгляд, при фиксации спинного мозга на уровне грудного или грудопоясничного отдела с короткой дугой деформации симультанные вмешательства с ее коррекцией за счет основного компрессионного маневра можно рассматривать как предпочтительные. Вместе с тем при дистальной фиксации на уровне поясничного или крестцового отдела с протяженной структурной дугой, расположенной существенно выше зоны фиксации, основным корригирующим маневром следует считать дистракцию, выполняемую в рамках тактической схемы этапной коррекции. Однако этот нарратив является предметом отдельного исследования, возможного при накоплении материала, достаточного для статистической обработки.

### Заключение

Выполнение односеансового вмешательства, включающего нейрохирургический и ортопедический (коррекция) этапы у детей с сочетанием врожденных деформаций позвоночника и врожденной патологией позвоночного канала, статистически

не сопряжено с большей хирургической агрессией и количеством осложнений, чем их раздельное выполнение. Основным статистически доказанным преимуществом симультанного вмешательства является сокращение объема возможной кровопотери и суммарного времени операции. Другие возможные преимущества односеансовых вмешательств (лучшую первичную коррекцию, а также снижение вероятности осложнений, связанных с каждым из этапов вмешательств) на представленном материале доказать не удалось.

*Ограничения достоверности результатов.* Исследование носит моноцентрический характер с ограниченными по численности группами сравнения и сроками наблюдения отдаленных результатов. Как уже было отмечено, за рамки исследования выведено изучение этапных коррекций при применении динамических систем. Именно поэтому считаем невозможным делать какие-либо категоричные заключения относительно других преимуществ или недостатков сравниваемых методик. На наш взгляд, увеличение сроков отдаленных наблюдений и накопление больших массивов данных в рамках мультицентровых исследований позволит не только более детально оценить разные сочетания пороков позвоночника и позвоночного канала, но и выбрать для них оптимальную тактику лечения.

*Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов*

### Литература/References

1. Winter RB, Haven JJ, Moe JH, Lagaard SM. Diastematomyelia and congenital spine deformities. J Bone Joint Surg Am. 1974;56:27–39.
2. Gupta N, Rajasekaran S, Balamurali G, Shetty A. Vertebral and intraspinal anomalies in Indian population with congenital scoliosis: a study of 119 consecutive patients. Asian Spine J. 2016;10:276–281. DOI: 10.4184/asj.2016.10.2.276.
3. Shen J, Wang Z, Liu J, Xue X, Qiu G. Abnormalities associated with congenital scoliosis: a retrospective study of 226 Chinese surgical cases. Spine. 2013;38:814–818. DOI: 10.1097/BRS.0b013e31827ed125.
4. Ульрих Э.В. Диастематомелия как узел вертебрологической, ортопедической, нейрохирургической и соматической проблем // Хирургия позвоночника. 2008. № 2. С. 18–24. [Ulrikh EV. Diastematomyelia as a tangle of vertebral orthopaedic, neurosurgical, and somatic problems. Hir. Pozvonoc. 2008;(2):18–24. In Russian]. DOI: 10.14531/ss2008.2.18-24.
5. Ульрих Э.В., Мушкин А.Ю., Губин А.В. Врожденные деформации позвоночника у детей: прогноз эпидемиологии и тактика ведения // Хирургия позвоночника. 2009. № 2. С. 55–61. [Ulrikh EV, Mushkin AY, Gubin AV. Congenital spine

- deformities in children: epidemiological prognosis and management. *Hir. Pozvonoc. 2009*;2:55–61. In Russian]. DOI: 10.14531/ss2009.2.55-61.
6. **Chen B, Yuan Z, Chang MS, Huang JH, Li H, Yang WZ, Luo ZJ, Tao HR.** Safety and efficacy of one-stage spinal osteotomy for severe and rigid congenital scoliosis associated with split spinal cord malformation. *Spine. 2015*;40:E1005–E1013. DOI: 10.1097/BRS.0000000000001039.
  7. **Hui H, Tao HR, Jiang XF, Fan HB, Yan M, Luo ZJ.** Safety and efficacy of 1-stage surgical treatment of congenital spinal deformity associated with split spinal cord malformation. *Spine. 2012*;37:2104–2113. DOI: 10.1097/BRS.0b013e3182608988.
  8. **Hamzaoglu A, Ozturk C, Tezer M, Aydogan M, Sarier M, Talu U.** Simultaneous surgical treatment in congenital scoliosis and/or kyphosis associated with intraspinal abnormalities. *Spine. 2007*;32:2880–2884. DOI: 10.1097/BRS.0b013e31815b60e3.
  9. **Mehta VA, Gottfried ON, McGirt MJ, Gokaslan ZL, Ahn ES, Jallo GI.** Safety and efficacy of concurrent pediatric spinal cord untethering and deformity correction. *J Spinal Disord Tech. 2011*;24:401–405. DOI: 10.1097/BSD.0b013e3182019f4d.
  10. **Belmont PJ Jr, Kuklo TR, Taylor KF, Freedman BA, Prahinski JR, Kruse RW.** Intraspinal anomalies associated with isolated congenital hemivertebra: the role of routine magnetic resonance imaging. *J Bone Joint Surg Am. 2004*;86:1704–1710.
  11. **Kaplan KM, Spivak JM, Bendo JA.** Embryology of the spine and associated congenital abnormalities. *Spine J. 2005*;5:564–576. DOI: 10.1016/j.spinee.2004.10.044.
  12. **Ameri E, Andalib A, Tari HV, Ghandhari H.** The role of routine preoperative magnetic resonance imaging in idiopathic scoliosis: a ten years review. *Asian Spine J. 2015*;9:511–516. DOI: 10.4184/asj.2015.9.4.511.
  13. **Rajasekaran S, Kamath V, Kiran R, Shetty AP.** Intraspinal anomalies in scoliosis: an MRI analysis of 177 consecutive scoliosis patients. *Indian J Orthop. 2010*;44:57–63. DOI: 10.4103/0019-5413.58607.
  14. **Guixing Q, Jiaming L.** A prospective study of one-stage surgery of congenital scoliosis with split cord malformation. *Eur Spine J. 2011*;20(Suppl 4):S456.
  15. **Михайловский М.В., Удалова И.Г.** Диастематомия: а если гребень не удалять? // Хирургия позвоночника. 2013. № 2. С. 68–71. [Mikhaylovskiy MV, Udalova IG. Diastematomyelia: what if the bony crest is not removed? *Hir. Pozvonoc. 2013*;2:68–71. In Russian].
  16. **Mikhaylovskiy MV, Dubouset J, Novikov VV, Vasyura AS, Udalovala IG, Sadovoi MA.** Study design: case series of 19 patients operated for severe scoliosis and diastematomyelia. *Coluna/Columna. 2019*;18:64–69. DOI: 10.1590/S1808-185120191801201849.
  17. **Ульрих Э.В., Мушкин А.Ю.** Вертебрология в терминах, цифрах, рисунках. СПб., 2006. [Ulrikh EV, Mushkin AYU. *Vertebrology in Terms, Numbers, and Figures*. St. Petersburg, 2006. In Russian].
  18. **Мазурин А.В., Воронцов И.М.** Пропедевтика детских болезней. СПб., 2009. [Mazurin AV, Vorontsov IM. *Propedeutics of Children's Diseases*. St.Petersburg, 2009. In Russian].
  19. **Akbarnia BA, Yazici M, Thompson GH, eds.** *The Growing Spine: Management of Spinal Disorders in Young Children*. Springer Heidelberg, Dordrecht, London, New York, 2010.
  20. **Pang D.** Split cord malformation: Part II: Clinical syndrome. *Neurosurgery. 1992*;31:481–500. DOI: 10.1227/00006123-199209000-00011.
  21. **Шенин А.П., Сайфутдинов М.С., Скрипников А.А., Криворучко Г.А., Рябых С.О.** Интраоперационный и послеоперационный нейромониторинг моторного дефицита у пациентов с деформациями позвоночника // Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова. 2017. № 4. С. 19–23. [Shein AP, Sayphutdinov MS, Skripnikov AA, Krivoruchko GA, Ryabukh SO. Correlation of the intra-operative neuromonitoring data and emg-characteristics of post-operative motor deficit in patients with spinal deformities. *Khirurgiya. Zhurnal imeni N.I. Pirogova. 2017*;4:19–23. In Russian]. DOI:10.17116/hirurgia2017419-23.

**Адрес для переписки:**

Рябых Сергей Олегович  
Национальный медицинский исследовательский центр  
травматологии и ортопедии им. акад. Г.А. Илизарова,  
640014, Россия, Курган, ул. М. Ульяновой, 6,  
rso\_@mail.ru

**Address correspondence to:**

Ryabukh Sergey Olegovich  
National Ilizarov Medical Research Center for Traumatology and  
Orthopedics,  
6 Marii Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia,  
rso\_@mail.ru

*Статья поступила в редакцию 13.09.2019*

*Рецензирование пройдено 06.08.2020*

*Подписано в печать 13.08.2020*

*Received 13.09.2019*

*Review completed 06.08.2020*

*Passed for printing 13.08.2020*

*Сергей Олегович Рябых, д-р мед. наук, заместитель директора, руководитель клиники патологии позвоночника и редких заболеваний, Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. акад. Г.А. Илизарова, директор по образованию в направлении «ортопедия» AOSpineRF, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, ORCID: 0000-0002-8293-0521, rso\_@mail.ru;*

*Дмитрий Михайлович Савин, канд. мед. наук, нейрохирург, травматолог-ортопед, заведующий травматолого-ортопедическим отделением № 9 клиники патологии позвоночника и редких заболеваний, Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. акад. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, ORCID: 0000-0002-4395-2103, savindm81@mail.ru;*

*Марат Саматович Сайфутдинов, д-р биол. наук, нейрофизиолог, ведущий научный сотрудник клиники патологии позвоночника и редких заболеваний, Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. акад. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, ORCID: 0000-0002-7477-5250, maratsaif@yandex.ru;*

*Ольга Михайловна Сергеевко, нейрохирург, травматолог-ортопед, младший научный сотрудник клиники патологии позвоночника и редких заболеваний, Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. акад. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, ORCID: 0000-0003-2905-0215, pavlova.neuro@mail.ru;*

Константин Александрович Дьячков, д-р.мед. наук, рентгенолог, заведующий рентгеновским отделением, ведущий научный сотрудник лаборатории рентгеновских и ультразвуковых методов диагностики, Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. акад. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, ORCID: 0000-0002-8490-3025, dka\_doc@mail.ru.

Sergey Olegovich Ryabykh, DMSc, Deputy Director, Head of the Clinic of Spine Pathology and Rare Diseases, National Ilizarov Medical Research Center for Traumatology and Orthopedics, AOSpine RF Education Officer Ortho, 6 Marii Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0002-8293-0521, rso\_@mail.ru;  
Dmitry Mikhailovich Savin, MD, PhD, neurosurgeon, trauma orthopaedist, Head of traumatologic-orthopedic department No. 9 of the Clinic of Spine Pathology and Rare Diseases, National Ilizarov Medical Research Center for Traumatology and Orthopedics, 6 Marii Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0002-4395-2103, savindm81@mail.ru;

Marat Samatovich Sayfutdinov, DSc in Biology, neurophysiologist, leading researcher at the Clinic of Spinal Pathology and Rare Diseases, National Ilizarov Medical Research Center for Traumatology and Orthopedics, 6 Marii Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0002-7477-5250, maratsaij@yandex.ru;  
Olga Mikhailovna Sergeenko, neurosurgeon, trauma orthopaedist, junior researcher of the Clinic of the Spine Pathology and Rare Diseases, National Ilizarov Medical Research Center for Traumatology and Orthopedics, 6 Marii Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0003-2905-0215, pavlova.neuro@mail.ru;  
Konstantin Alexandrovich Dyachkov, DMSc, radiologist, Head of the X-ray Department, leading researcher at the laboratory of X-ray and ultrasound diagnostic methods, National Ilizarov Medical Research Center for Traumatology and Orthopedics, 6 Marii Ulyanovoy str., Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0002-8490-3025, dka\_doc@mail.ru.