



ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАТОЛОГИИ ПОЗВОНОЧНИКА У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ КАУДАЛЬНОЙ РЕГРЕССИИ: АНАЛИЗ ОТДАЛЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ

С.В. Виссарионов^{1, 2}, Д.Н. Кокушин¹, В.В. Мурашко¹, С.М. Белянчиков¹, Т.Б. Богатырев¹

¹Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера, Санкт-Петербург

²Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург

Цель исследования. Анализ отдаленных результатов хирургического лечения патологии позвоночного столба у детей с синдромом каудальной регрессии.

Материал и методы. В исследование вошли 12 пациентов от 1 года 5 мес. до 9 лет с синдромом каудальной регрессии. Для определения типа каудальной регрессии использовали классификацию Renshaw. Выполнено хирургическое вмешательство в объеме коррекции кифотической деформации позвоночника, ликвидации нестабильности и спондилопелвиодеза, включающего в себя инструментальную фиксацию позвоночно-тазового сегмента металлоконструкцией с восстановлением сагиттального профиля позвоночника, опороспособности позвоночного столба и созданием спондилодеза расщепленными кортикальными аллотрансплантатами вдоль спинального имплантата.

Результаты. Детям с 3-м и 4-м типами каудальной регрессии выполнен спондилопелвиодез, позволивший достичь прочной фиксации позвоночно-тазового сегмента и обеспечить устойчивость позвоночно-тазового сегмента при вертикализации пациента.

Заключение. Применение многоопорной транспедикулярной металлоконструкции в сочетании со спондилопелвиодезом кортикальными аллотрансплантатами позволяет устранить патологический кифоз, получить формирование костного блока и сохранить достигнутый результат в отдаленном послеоперационном периоде.

Ключевые слова: синдром каудальной регрессии, сакральная агенезия, люмбосакральная агенезия, позвоночно-тазовая нестабильность, хирургическое лечение, дети.

Для цитирования: Виссарионов С.В., Кокушин Д.Н., Мурашко В.В., Белянчиков С.М., Богатырев Т.Б. Хирургическое лечение патологии позвоночника у детей с синдромом каудальной регрессии: анализ отдаленных результатов // Хирургия позвоночника. 2015. Т. 12. № 4. С. 36–41. DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2015.4.36-41>.

SURGICAL TREATMENT
OF SPINAL PATHOLOGY IN CHILDREN
WITH CAUDAL REGRESSION SYNDROME:
ANALYSIS OF LONG-TERM OUTCOMES
S.V. Vissarionov, D.N. Kokushin, V.V. Murashko,
S.M. Belyanchikov, T.B. Bogatyrev

Objective. To analyze long-term outcomes of surgical treatment of spinal column pathology in children with caudal regression syndrome.

Material and Methods. The study included 12 patients aged 1.5 to 9 years with caudal regression syndrome. To determine the type of caudal regression the Renshaw classification was used. Surgery involved correction of kyphotic deformity of the spine and elimination of instability, and spinal-pelvic fusion including instrumented fixation of the spinal-pelvic segment with restoration of sagittal profile and support ability of the spine and creation of bone block by placement of split cortical allografts along the spinal implant.

Results. Children with types III and IV caudal regression syndrome underwent spinal-pelvic fusion, which allowed achieving strong fixation of the spinal-pelvic segment and ensured its stability at patient's verticalization.

Conclusion. Multi-anchor transpedicular instrumentation in combination with spinal-pelvic fusion with cortical allografts allows eliminating abnormal kyphosis, achieving bone block formation, and retaining the achieved result in the late postoperative period.

Key Words: caudal regression syndrome, sacral agenesis, lumbosacral agenesis, spinal-pelvic instability, surgical treatment, children.

Please cite this paper as: Vissarionov SV, Kokushin DN, Murashko VV, Belyanchikov SM, Bogatyrev TB. Surgical treatment of spinal pathology in children with caudal regression syndrome: analysis of long-term outcomes. *Hir. Pozvonoc.* 2015;12(4):36–41. In Russian. DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2015.4.36-41>.

Синдром каудальной регрессии представляет собой достаточно редкий и тяжелый врожденный порок развития позвоночного столба и спин-

ного мозга, сочетающийся с патологией внутренних органов и нижних конечностей. Согласно клинко-нейрорадиологической классификации

Tortori-Donati et al. [15], синдром каудальной регрессии относится к группе закрытых форм спинальной дизрафии без наличия подкожных масс. С точ-

ки зрения эмбриогенеза, этот порок является результатом нарушения нотохордальной формации, происходящей на стадии гастрюляции [9]. Опубликованная в 2010 г. статья «Синдром каудальной регрессии» [1] была посвящена обзору иностранных литературных источников, описывающих патологию, с рассмотрением особенностей структуры данного синдрома и вопросов классификации.

В настоящее время в отечественной литературе появился ряд публикаций, освещающих вопросы хирургического лечения детей с синдромом каудальной регрессии [2, 4]. В 2011 г. в статье «Лечение пациентов с синдромом каудальной регрессии» [2] была подробно описана методика хирургического лечения патологии позвоночника у данной категории пациентов с представлением ближайших результатов оперативного вмешательства. В 2014 г. группа авторов из Новосибирского НИИ травматологии и ортопедии им. Я.Л. Цивьяна представила результат комплексного хирургического лечения порока развития позвоночника и патологии нижних конечностей у пациента с синдромом каудальной регрессии [4]. В имеющейся литературе, посвященной лечению пациентов с данной патологией, рассматриваются результаты хирургического вмешательства, основанные на отдельных клинических наблюдениях [2, 4–8, 10, 11, 13, 14, 16]. Данное исследование является продолжением предыдущих публикаций и посвящено анализу отдаленных результатов хирургического лечения позвоночно-тазовой нестабильности у многочисленной группы детей с синдромом каудальной регрессии.

Цель исследования – анализ отдаленных результатов хирургического лечения позвоночно-тазовой нестабильности у детей с синдромом каудальной регрессии.

Материал и методы

Под наблюдением находились 12 пациентов (8 мальчиков и 2 девочки) с синдромом каудальной регрессии. Возраст

детей в пределах 1,5–3 лет, один ребенок был в возрасте 9 лет.

В ходе исследования использовали клиничко-неврологический, лучевые методы исследования, включающие в себя рентгенографию и МСКТ позвоночника и таза, МРТ краниовертебральной области, грудного и поясничного отделов позвоночника.

В клинической картине заболевания у всех пациентов отмечалась кифотическая деформация на уровне позвоночно-тазового сегмента. Грудная клетка бочкообразной формы. Ось позвоночника во фронтальной плоскости не искривлена. У 5 из 7 детей с 4-м типом каудальной регрессии по Renshaw [12] наблюдалось истончение кожных покровов с гиперемией над вершиной кифоза, обусловленное давлением на них каудальным отделом позвоночника. У всех больных укорочение межъягодичной складки и гипоплазия крестцовой и ягодичных областей. Со стороны нижних конечностей у 4 пациентов с 3-м типом каудальной регрессии имелись двусторонние вывихи бедер. Только у одного ребенка отсутствовала данная патология. Двусторонняя паралитическая косолапость и гипотрофия мышц голени отмечена во всех наблюдениях при 3-м типе люмбосакральной агенезии. Пациенты с данным типом каудальной регрессии сохраняли способность к вертикальному положению с поддержкой, однако самостоятельно передвигаться не могли.

У пациентов с 4-м типом имелись сгибательно-отводящие контрактуры тазобедренных суставов, сгибательные контрактуры коленных суставов с выраженными кожными птеригиумами подколенных областей и эквиноварусные деформации стоп. У этих больных была гипотрофия мышц проксимальных и дистальных отделов нижних конечностей. Активные движения в нижних конечностях полностью отсутствовали, возможность пассивных движений сохранялась в пределах 5–10°.

Неврологический осмотр проводили с целью выявления двигательных и чувствительных нарушений центральной нервной системы. обследо-

вание педиатром позволяло оценить характер патологических изменений со стороны внутренних органов, связанных с деформацией позвоночно-тазового сегмента и сопутствующими заболеваниями [3].

В неврологическом статусе у пациентов с 3-м типом каудальной регрессии имелся нижний периферический парализ, преимущественно в дистальных отделах нижних конечностей. Болевая и температурная чувствительность сохранены. Выявлено нарушение функции тазовых органов. При 4-м типе каудальной регрессии неврологический дефицит проявлялся нижней параплегией, отсутствием болевой и температурной чувствительности в нижних конечностях, нарушением функций тазовых органов.

Рентгенологическое исследование позвоночника и таза осуществляли в двух стандартных проекциях в положении пациента лежа. Необходимо отметить, что точное числовое определение величины кифотической деформации позвоночно-тазового сегмента, выраженное в градусах, затруднительно, так как при данном врожденном пороке развития позвоночника и спинного мозга отсутствуют крестцово-копчиковый и/или поясничный отделы позвоночника, а в ряде случаев и нижнегрудной сегмент. С целью достоверной оценки пространственного положения позвоночника и костей таза, объективизации результатов хирургического лечения разработан и использован способ определения величины кифотической деформации позвоночно-тазового сегмента у детей с синдромом каудальной регрессии. Способ оценки патологического кифоза заключался в измерении угла, образованного пересечением двух линий: проходящей по задней поверхности сохранившихся тел позвонков каудального отдела позвоночника и проведенной по передней поверхности контура подвздошных костей таза (рис. 1).

Согласно данным рентгенологического исследования, угол кифотической деформации позвоночно-тазового сегмента, определенный по вышеописанной методике, при 3-м типе каудальной

регрессии до операции составлял от 45 до 73° (в среднем 60°), при 4-м типе – от 45 до 100° (в среднем 75°).

Оценку анатомо-антропометрических особенностей костных структур деформированных позвонков и тазового комплекса проводили по данным МСКТ. На основании проведенного исследования уточняли тип каудальной регрессии, размеры и форму тел каудального сегмента позвоночника, пространственное положение костей таза, проводили предоперационное планирование с определением оптимального варианта, количества и типоразмеров опорных элементов металлоконструкции (рис. 2).

Для определения интраканальной патологии, оценки состояния спинного мозга и его элементов осуществляли МРТ позвоночника, на основании которой оценивали положение и характер изменений спинного мозга, определяя уровень медуллярной регрессии.

Для определения типа каудальной регрессии использовали классификацию Renshaw, в основу которой положен принцип тактического подхода к выбору консервативного или хирургического метода лечения пациентов

с данной патологией на основании определения нестабильности позвоночно-тазового сегмента [12].

По результатам КТ и МРТ позвоночника определяли вертебральный и медуллярный уровни у пациентов с синдромом каудальной регрессии (табл.).

На основании данных, представленных в табл., у пациентов с 3-м типом люмбосакральной агенезии отмечалось большее количество сохранных

сегментов позвоночника и спинного мозга по сравнению с 4-м типом.

Всем пациентам выполнили хирургическое вмешательство в объеме коррекции кифотической деформации позвоночника, ликвидации нестабильности и спондилопелвиодеза, включающего в себя инструментальную фиксацию позвоночно-тазового сегмента многоопорной дорсальной металлоконструкцией с восстановлением физиологического сагиттального

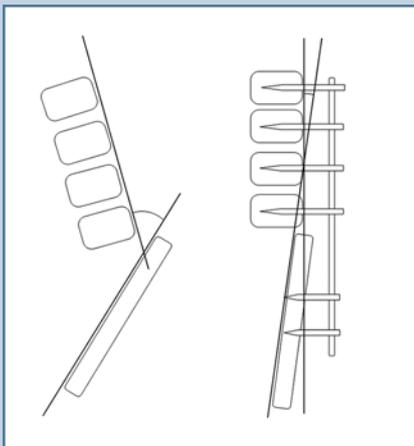


Рис. 1

Способ определения величины кифотической деформации позвоночно-тазового сегмента у детей с синдромом каудальной регрессии

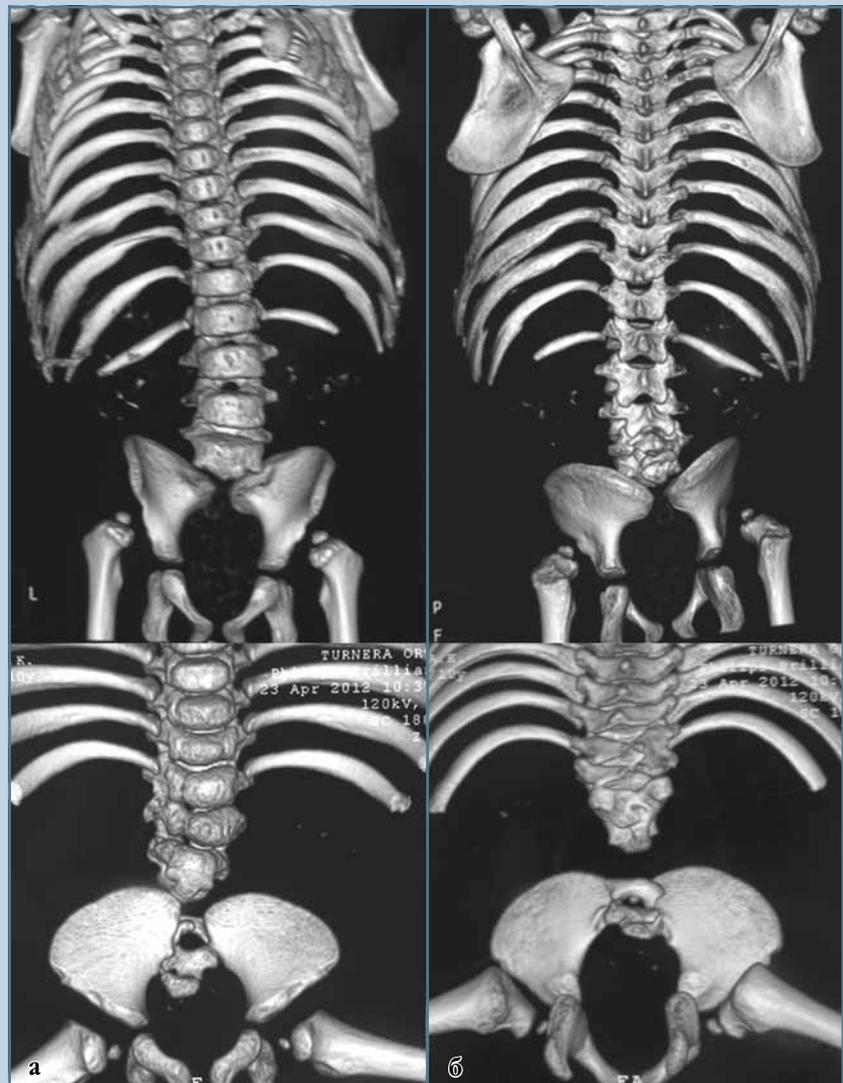


Рис. 2

КТ позвоночника и таза пациентов с синдромом каудальной регрессии при поступлении в клинику: **а** – пациент Е., 2 лет, с синдромом каудальной регрессии 3-го типа; **б** – пациент С., 1,5 года, с синдромом каудальной регрессии 4-го типа

Таблица

Каудальная регрессия

Тип регрессии по Renshaw	Th ₈	Th ₉	Th ₁₀	Th ₁₁	Th ₁₂	L ₁	L ₂	L ₃	L ₄	L ₅	S ₁	S ₂	Всего
Вертебральный уровень													
3-й	–	–	–	–	–	–	–	–	4	1	–	–	5
4-й	–	1	–	1	1	1	1	1	1	–	–	–	7
Медуллярный уровень													
3-й	–	–	1	–	2	1	–	1	–	–	–	–	5
4-й	1	3	1	1	1	–	–	–	–	–	–	–	7

профиля позвоночника, опороспособности позвоночного столба и созданием спондилодеза расщепленными кортикальными аллотрансплантатами вдоль спинального имплантата. В ходе операции в тела позвонков каудального сегмента устанавливали как транспедикулярные винты, так и ламинарные крючки, а для фиксации костей таза применяли винтовые и крюковые опорные элементы металлоконструкции. Выбор опорных элементов, устанавливаемых в каудальный отдел позвоночника, зависел от анатомо-антропометрических особенностей тел позвонков, а вид опорных элементов металлоконструкции, используемых для стабилизации таза, обусловлен толщиной кортикальных пластинок и губчатой ткани подвздошных костей, определяемых по данным КТ. Послеоперационный период включал в себя дыхательную гимнастику, массаж нижних и верхних конечностей, лечебную восстановительную физкультуру.

Дети обследованы до оперативного лечения, непосредственно после хирургического вмешательства, затем через 6, 12, 18 мес. после него, в последующем – 1 раз в год. Длительность наблюдения за пациентами после операции от 2 до 7 лет.

Результаты

У пяти пациентов с синдромом каудальной регрессии на основании клинико-лучевой картины был выявлен 3-й тип люмбосакральной агенезии по Renshaw, у семи – 4-й тип.

У всех пациентов после проведенного хирургического лечения были ликвидированы патологический кифоз

и нестабильность позвоночно-тазового сегмента. У трех пациентов с 3-м типом каудальной регрессии наступило улучшение двигательной активности, проявляющейся способностью к самостоятельному передвижению. У этих же детей улучшилась функция тазовых органов в виде появления самостоятельных позывов и контроля мочеиспускания и акта дефекации.

По результатам рентгенологического исследования угол позвоночно-тазового сегмента при 3-м типе люмбосакральной агенезии после операции составил от 28 до 32° (в среднем 29,7°), при 4-м типе – от 14 до 55° (в среднем 33,2°). У всех пациентов через 2–2,5 года после операции, по данным рентгенографии и КТ, в зоне вмешательства сформирован выраженный костный блок между каудальным сегментом позвоночника и костями таза, что создавало стабильность на этом уровне (рис. 3). Ни у одного пациента после проведенной операции металлоконструкцию не удаляли.

Пациентов с 3-м типом каудальной регрессии вертикализировали на 3-и–10-е сут в жестком фиксирующем корсете. Больным с 4-м типом изготавливали индивидуальный жесткий корсет с фиксацией нижних конечностей до уровня голеней, обеспечивающий возможность сидения. Пациентов после операции выписывали на амбулаторное лечение на 17–21-е сут.

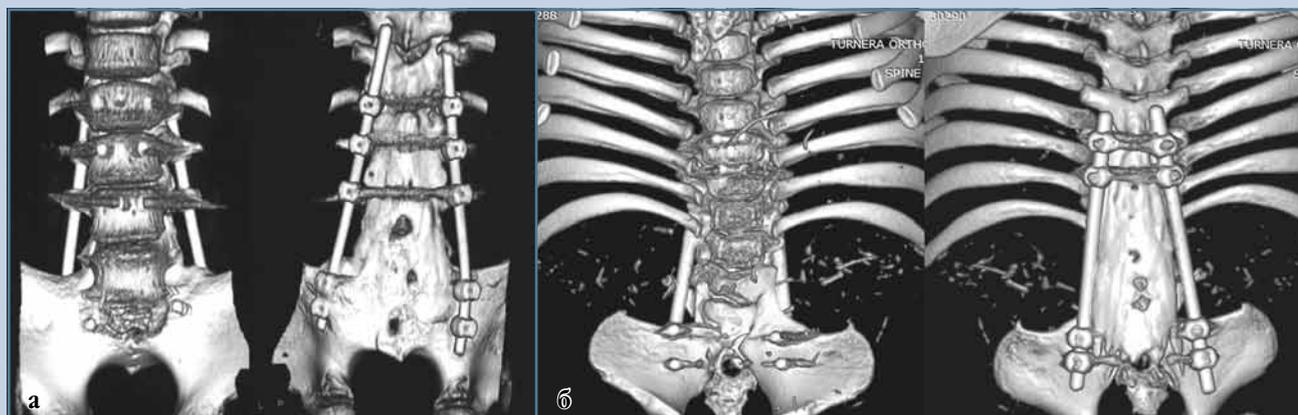
У пяти пациентов были осложнения в виде длительного заживления послеоперационной раны и дестабилизации металлоконструкции. У трех пациентов в раннем периоде после хирургического вмешатель-

ства отмечено заживление мягких тканей в зоне вмешательства вторичным натяжением, которое требовало консервативного лечения и перевязок с использованием специальных повязок. У двух больных была дестабилизация металлоконструкции в зоне стояния опорных элементов, установленных в кости таза. Эти осложнения потребовали проведения повторных операций, направленных на стабилизацию опорных элементов металлоконструкции, что не повлияло на окончательный результат лечения.

Обсуждение

Согласно литературным данным, отсутствие хирургической помощи оказывает значительное влияние на функцию внутренних органов и продолжительность жизни пациентов с синдромом каудальной регрессии [12]. У всех пациентов, находящихся под наблюдением, в ходе проведенного хирургического лечения ликвидирован патологический кифоз, восстановлена опороспособность позвоночно-тазового сегмента и созданы условия для роста и развития позвоночника и внутренних органов в функционально выгодных условиях.

У пациентов с 3-м типом каудальной регрессии улучшение двигательной активности и функции тазовых органов, на наш взгляд, связано с ликвидацией кифотического компонента деформации и нестабильности на уровне позвоночно-тазового сегмента. Это позволило создать условия для вертикализации больных, более выгодной биомеханики позвоночника

**Рис. 3**

КТ позвоночника и таза пациентов с синдромом каудальной регрессии после операции: **а** – отдаленный результат хирургического лечения пациента Е., 6 лет, с 3-м типом каудальной регрессии через 4 года после операции; **б** – отдаленный результат хирургического лечения пациента С., 5 лет, с 4-м типом каудальной регрессии через 3,5 года после операции

в целом и физиологического расположения внутренних органов.

У пациентов с 4-м типом каудальной регрессии выполненная коррекция деформации позвоночно-тазового сегмента в сочетании с костной пластикой создала условия для опороспособности позвоночника, обеспечила возможность физиологического сидения и дальнейшей социальной реабилитации.

Осложнения, возникшие в раннем послеоперационном периоде в виде длительного заживления послеоперационной раны, можно объяснить выраженными нарушениями трофики мягких тканей, обусловленными исходным неврологическим дефицитом у пациентов на фоне синдрома каудальной регрессии. Дестабилизация металлоконструкции отмечалась у первого пациента, находящегося под нашим наблюдением, и у ребенка 9 лет. В первой ситуации осложнение объяснялось первым

хирургическим вмешательством, а также выбором вариантов опорных элементов металлоконструкции и способов коррекции деформации и стабилизации достигнутого результата. Во втором случае осложнение связано с выраженной ригидной деформацией позвоночника из-за возраста пациента, а также со сложностью и тяжестью ее коррекции. В обоих наблюдениях в качестве опорных элементов металлоконструкции в костях таза применяли крючки. Кроме того, возникшие осложнения были обусловлены нарушением охранительного режима пациентами и выраженной гипоплазией и порозностью костей таза.

Заключение

Пациенты с каудальной регрессией 3-го и 4-го типов характеризуются наличием кифоза и нестабильности на уровне позвоночно-тазового сег-

мента. На наш взгляд, таким больным необходимо проводить хирургическое лечение в раннем возрастном периоде.

Оперативное лечение направлено на ликвидацию патологического кифоза и нестабильности на уровне позвоночно-тазового сегмента. Применение многоопорной металлоконструкции с винтовыми опорными элементами в сочетании со спондилопелвиодезом кортикальными аллотрансплантатами позволяет не только решить описанные ранее задачи, но и сформировать сагиттальный профиль позвоночного столба, создать его опороспособность, получить костный блок в зоне вмешательства и сохранить достигнутый результат в отдаленном послеоперационном периоде. Все это обеспечивает условия для улучшения двигательной активности и вертикализации пациентов, возможности развития позвоночника в процессе роста и социальную адаптацию ребенка в обществе.

Литература/References

1. Виссарионов С.В., Казарян И.В. Синдром каудальной регрессии // Хирургия позвоночника. 2010. № 2. С. 50–55. [Vissarionov SV, Kazaryan IV. Caudal regression syndrome. Hir Pozvonoc. 2010;(2):50–55. In Russian].
2. Виссарионов С.В., Казарян И.В., Беляничков С.М. Лечение пациентов с синдромом каудальной регрессии // Хирургия позвоночника. 2011. № 3. С. 56–59.

[Vissarionov SV, Kazaryan IV, Belyanchikov SM. Treatment of patients with caudal regression syndrome. Hir pozvonoc. 2011;(3):56–59. In Russian].

3. Виссарионов С.В., Кокушин Д.Н., Богатырев Т.Б. Структура пороков развития внутренних органов и систем у детей со скрытыми формами спинальной дизрафии // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детско-

- го возраста. 2015. Т.3. № 2. С. 5–9. [Vissarionov SV, Kokushin DN, Bogatyrev TB. Malformations of the internal organs and systems in children with asymptomatic spinal dysraphism. *Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery*. 2015;3(2):5–9. In Russian]. DOI: <http://dx.doi.org/10.17816/PTORS325-9>.
4. Семенов А.Л., Рыжиков Д.В., Михайловский М.В., Васюра А.С. Результаты комплексного хирургического лечения пациентки с синдромом каудальной регрессии // Хирургия позвоночника. 2014. № 4. С. 106–111. [Semyonov AL, Ryzhikov DV, Mikhailovsky MV, Vasyura AS. Result of comprehensive surgical treatment of a patient with caudal regression syndrome. *Hir Pozvonoc*. 2014(4):106–111. In Russian].
 5. Cama A, Palmieri A, Capra V, Piatelli GL, Ravegnani M, Fondelli P. Multidisciplinary management of caudal regression syndrome (26 cases). *Eur J Pediatr Surg*. 1996;6 Suppl 1:44–45.
 6. Dal Monte A, Andrisano A, Capanna R. The surgical treatment of lumbo-sacral coccygeal agenesis. *Ital J Orthop Traumatol*. 1979;5:259–266.
 7. Dumont CE, Damsin JP, Forin V, Carlizoz H. Lumbosacral agenesis. Three cases of reconstruction using Cotrel-Dubousset or L-rod instrumentation. *Spine*. 1993;18:1229–1235.
 8. Guidera KJ, Raney E, Ogden JA, Highhouse M, Habal M. Caudal regression: a review of seven cases, including the mermaid syndrome. *J Pediatr Orthop*. 1991;11:743–747. DOI: 10.1097/01241398-199111000-00008.
 9. Harlow CL, Partington MD, Thieme GA. Lumbosacral agenesis: clinical characteristics, imaging, and embryogenesis. *Pediatr Neurosurg*. 1995;23:140–147.
 10. Perry J, Bonnett CA, Hoffer MM. Vertebral pelvic fusions in the rehabilitation of patients with sacral agenesis. *J Bone Joint Surg Am*. 1970;52:288–294.
 11. Phillips WA, Cooperman DR, Lindquist TC, Sullivan RC, Millar EA. Orthopaedic management of lumbosacral agenesis. Long-term follow-up. *J Bone Joint Surg Am*. 1982;64:1282–1294.
 12. Renshaw TS. Sacral agenesis. *J Bone Joint Surg Am*. 1978;60:373–383.
 13. Rieger MA, Hall JE, Dalury DF. Spinal fusion in a patient with lumbosacral agenesis. *Spine*. 1990;15:1382–1384.
 14. Singh SK, Singh RD, Sharma A. Caudal regression syndrome – case report and review of literature. *Pediatr Surg Int*. 2005;21:578–581. DOI: 10.1007/s00383-005-1451-4.
 15. Tortori-Donati P, Rossi A, Biancheri R, eds. *Pediatric Neuroradiology*. Berlin and Heidelberg, Germany: Springer-Verlag, 2005:1551–1608.
 16. Winter RB. Congenital absence of the lumbar spine and sacrum: one-stage reconstruction with subsequent two-stage spine lengthening. *J Pediatr Orthop*. 1991;11:666–670.

Адрес для переписки: Виссарионов Сергей Валентинович
196603, Санкт-Петербург, Пушкин, ул. Парковая, 64–68,
НИДОИ им. Г.И. Турнера,
turner01@mail.ru

Address correspondence to: Vissarionov Sergey Valentinovich
The Turner Scientific and Research Institute for Children's
Orthopaedics,
Parkovaya str., 64–68, Pushkin, Saint-Petersburg, 196603, Russia,
turner01@mail.ru

Статья поступила в редакцию 27.07.2015

Сергей Валентинович Виссарионов, д-р мед. наук, Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера, Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург; Дмитрий Николаевич Кокушин, научный сотрудник; Владислав Валерьевич Мурашко, травматолог-ортопед; Сергей Михайлович Белянчиков, канд. мед. наук; Тимур Багаудинович Богатырев, аспирант, Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера, Санкт-Петербург.

Sergey Valentinovich Vissarionov, MD, DMSc, The Turner Research Institute for Children's Orthopaedics, North-Western State Medical University n.a. I.I. Mechnikov, St. Petersburg; Dmitrii Nikolayevich Kokushin, researcher; Vladislav Valeryevich Murashko, MD; Sergey Mikhailovich Belianchikov, MD, PhD; Timur Bagaudinovich Bogatyrev, MD fellow, The Turner Research Institute for Children's Orthopaedics, St. Petersburg, Russia.