



ЗАТЫЛОЧНО-ПОЗВОНОЧНЫЙ ОТРОСТОК – РЕДКАЯ СУБОКЦИПИТАЛЬНАЯ АНОМАЛИЯ С РАЗНЫМИ КЛИНИЧЕСКИМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ

А.Ю. Мушкин¹, Э.В. Ульрих², А.В. Губин³, В.П. Снисчук^{1, 4}

¹Санкт-Петербургский НИИ фтизиопульмонологии

²Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

³Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. Г.А. Илизарова, Курган

⁴Ленинградская областная детская клиническая больница, Санкт-Петербург

Представлены три случая однотипной костной аномалии краниовертебральной зоны у детей, сопровождавшейся картиной кривошеи и ишемических атак головного мозга. В двух случаях проведены операции, результаты которых анализируются.

Тип публикации: серия клинических наблюдений. Уровень доказательности – IV.

Ключевые слова: кривошея, костная кривошея, проатлант, атлантоокципитальная кость, аномалии шейного отдела позвоночника, хирургическое лечение, шея, пороки развития, краниовертебральные пороки.

Для цитирования: Мушкин А.Ю., Ульрих Э.В., Губин А.В., Снисчук В.П. Затылочно-позвоночный отросток – редкая субокципитальная аномалия с разными клиническими проявлениями // Хирургия позвоночника. 2015. Т. 12. № 2. С. 40–43.

DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2015.2.40-43>.

PROCESSUS OCCIPITO-VERTEBRALIS:
A RARE SUBOCCIPITAL ABNORMALITY
WITH DIFFERENT CLINICAL SIGNS

A.Yu. Mushkin, E.V. Ulrich, A.V. Gubin, V.P. Snischuk

The paper presents three cases of similar pediatric bony abnormality at the craniovertebral junction accompanied by torticollis and ischemic brain attacks. Two patients were operated on, and the outcomes are analyzed.

Type of Publication: case series study. Level of Evidence – IV.

Key Words: torticollis, osteal torticollis, proatlas, atlanto-occipital bone, cervical spine abnormalities, surgical treatment, neck, cranio-vertebral abnormalities.

Please cite this paper as: Mushkin AY, Ulrich EV, Gubin AV, Snischuk VP. Processus occipito-vertebralis: a rare suboccipital abnormality with different clinical signs. Hir. Pozvonoc. 2015;12(2):40–43. In Russian.

DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2015.2.40-43>.

Своеобразное анатомическое строение субокципитальной зоны, функционально обеспечивающей опору для головы, ее высокую мобильность и защиту элементов центральной нервной системы и сосудистых образований, позволяет рассматривать краниовертебральную зону как самый уникальный отдел скелета человека.

Необычность строения зоны Ос–С₁–С₂ подтверждают особенности ее эмбриогенеза: формирование осуществляется из 6 склеротомов и сопровождается образованием от 11 до 14 ядер органогенеза, функциональная организация и пересегментировка которых приводит к созданию конечных анатомических структур [3].

Не случайно этот крайне сложный и нестабильный процесс сопровождается многочисленными пороками развития, большинство из которых, тем не менее, протекают бессимптомно или с минимальными жалобами. Именно этим можно объяснить тот факт, что большинство публикаций, посвященных краниовертебральным дисплазиям, ограничивается описанием анатомических особенностей при их лучевой визуализации. Клинические проявления патологии, как правило, поглощаются сводным понятием «вертебробазиллярная недостаточность» и обычно сопровождаются клиникой нарушения кровоснабжения в бассейне позвоночных артерий (так называ-

емый синдром позвоночной артерии) или неврологическими расстройствами при смещениях в сегментах Ос–С₁ и С₁–С₂. Достаточно редко, за исключением грубых аномалий, ведущим признаком краниовертебральной дисплазии становится собственно ортопедическая патология.

В разные годы мы наблюдали трех пациентов с однотипной краниовертебральной аномалией, имевших одинаковые лучевые признаки и различные клинические проявления. Публикаций, посвященных подобному пороку, мы не обнаружили. Постепенно накапливая опыт и технические возможности для хирургического лечения патологии шеи у детей, мы по-разному вели

этих пациентов, поэтому наш ретроспективный опыт может быть интересен для специалистов.

Клиническое наблюдение 1 (2007 г.). Мальчик, 11 лет, считался здоровым. На фоне интенсивного роста мама отметила появление и прогрессирование кривошеи и асимметрии лица. По месту жительства поставили диагноз «застарелый подвывих C_1 », без успеха проводили вытяжение на петле Глиссона, фиксацию воротником Филадельфия и физиотерапию. Осмотрен через 1 год от начала заболевания (рис. 1а). При 3D-КТ выявлено костное образование, исходящее из затылочной кости слева, оттесняющее заднюю полудугу атланта и образующее с ней неартроз (рис. 1б). При проведении функциональной селективной ангиографии при повороте головы вправо выявлены изменения, расцененные как компрессия правой позвоночной артерии на уровне C_1 (рис. 1в).

Предположив, что косое положение атланта с усиливающимся при ротации сужением расстояния $Oс-C_1$ справа является причиной компрессии *a. vertebralis dex.*, и считая рискованным вмешательство в зоне петли

левой позвоночной артерии, решили провести уравнивающий задний спондилодез $Oс-C_1$. Перед операцией в течение 14 сут путем гало-вытяжения с асимметричной тракцией (груз справа 6 кг, слева 2 кг) визуально исправлена деформация шейного отдела. Не снимая вытяжения, провели задний окципитоспондилодез $Oс-C_1$ фрагментом аутогребня подвздошной кости и проволокой.

Послеоперационный период протекал без осложнений, ребенок вертикализирован в воротнике Филадельфия, при контрольной функциональной ангиографии через 2 недели после операции признаков компрессии *a. vertebralis dex.* нет. Осмотрен через 1 год: кривошея устранена, сохраняется асимметрия лица (рис. 1г). Костный блок сформирован.

Клиническое наблюдение 2 (2009 г.). Девочка, 6 лет, поступила в отделение реанимации в связи с внезапным угнетением сознания до состояния сопора. При сборе анамнеза выяснено, что ранее у ребенка неоднократно отмечались транзиторные головокружения, эпизоды коллапса с расстройством сознания и резкой гипотонией мышц, проходившие самостоятельно

через 1–3 ч. Эти явления провоцировались резким поворотом и наклоном головы влево. Проводили МРТ головного мозга, выявившую умеренное увеличение боковых и третьего желудочков мозга до 15 и 16 мм соответственно, однако без окклюзии ликворных путей.

В момент осмотра при вербальном контакте пытается открыть глаза, взгляд не фиксирует, глазные яблоки в центральном положении. Глазные щели и зрачки $OD = OS$, реакция на свет вялая, содружественная. Лицо симметричное, парезов нет, язык в полости рта в среднем положении. Выраженная общая мышечная гипотония. На болевые раздражения реагирует, боль локализует. Сухожильные рефлексы снижены, симметричны. Патологические менингеальные симптомы отсутствуют. Ликвор без патологии, цитоз $6/3$. Очаговых изменений на глазном дне не выявлено.

Состояние расценено как острая ишемия головного мозга. Возможность экстренного исследования сосудов головного мозга в момент поступления отсутствовала, начали сосудистую терапию, что через несколько часов привело к полному восстановлению сознания. В плановом порядке провели МСКТ-ангиографию сосудов шеи и основания мозга, при которой обнаружили костный выступ (рис. 2а, б), исходящий из основания черепа слева и упирающийся в наружную часть передней полудуги атланта. При функциональной рентгеноангиографии сосудов шеи и головного мозга определена нормальная проходимость общих и внутренних сонных артерий. Правая и левая позвоночные артерии в среднем положении головы проходимы, однако при выполнении функциональных проб (поворот головы влево) отмечается полная окклюзия правой позвоночной артерии на уровне атлантоокципитальной мембраны (рис. 2в). На фоне нормализации состояния родители ребенка категорически отказались от каких-либо дополнительных обследований, забрали ребенка из стационара и вышли из-под наблюдения.



Рис. 1

Пациент 11 лет: **а** – внешний вид при первичном осмотре: кривошея и асимметрия лица; **б** – 3D-КТ субокципитальной зоны (вид спереди): костный отросток затылочной кости, формирующий неартроз с C_1 слева; **в** – данные ангиографии, расцененные как перерыв позвоночной артерии при повороте головы (стрелка), ретроспективный анализ позволяет предположить, что данное заключение могло быть ошибочным, а эффект обрыва на самом деле обусловлен скиалогическим наложением элементов петли артерии; **г** – внешний вид через 1 год после операции

Клиническое наблюдение 3 (2014 г.).
Девочка, 12 лет, обратилась на консультацию в связи с жалобами на ограничение наклона головы в левую сторону и ощущение дискомфорта в шее, которые нарастают в последние два года. Незначительная асимметрия

лица и положения головы впервые отмечена мамой в дошкольном возрасте, субъективных жалоб не вызвала и расценивалась как последствия врожденной мышечной кривошеи. Появление жалоб связывает с усилившимся в период полового созревания

вниманием к своему внешнему виду, а также с рекомендациями врачей проводить активное восстановительное лечение, в том числе массаж шеи и лечебную физкультуру с форсированием наклонов. На рентгенограммах шейного отдела позвоночника, в том числе *per os*, патология четко не выявлялась, за исключением косого положения основания черепа по отношению к вертикальной оси шейного отдела позвоночника на прямой рентгенограмме (не приводим в силу низкой информативности), что также расценивалось как проявление последствий мышечной кривошеи.

При КТ краниовертебральной зоны кзади от левого сосцевидного отростка обнаружено массивное, вертикально расположенное костное конусовидное образование, основание которого исходит из затылочной кости, а вершина сращена в наружном отделе с задней полудугой атланта (рис. 3а). При КТ-ангиографии (рис. 3б) хорошо видно, что образование на значительном протяжении прилежит к позвоночной артерии, не вызывая ее стеноза, что подтверждено доплерографией с функциональными пробами. Учитывая отсутствие неврологических и сосудистых признаков краниовертебральной нестабильности и субъективное желание девочки улучшить свой внешний вид, приняли решение удалить аномальную кость с одномоментным релизом позвоночной артерии.

Операция выполнена в положении пациентки на животе с предварительной маркировкой аномалии на заднебоковой проекции шеи (рис. 3в). Из линейного разреза обнажена атлантоокципитальная кость с прилежащими отделами затылочной кости и левой половины задней полудуги С₁. У ее медиального края визуализирована позвоночная артерия, которая защищена от аномальной кости турундой и нейрохирургической лопаткой. Кусачками и высокоскоростным буром кость удалена на всем протяжении до внутренней кортикальной пластинки, которая, в свою очередь, удалена мелкими кусачками Керрисона.

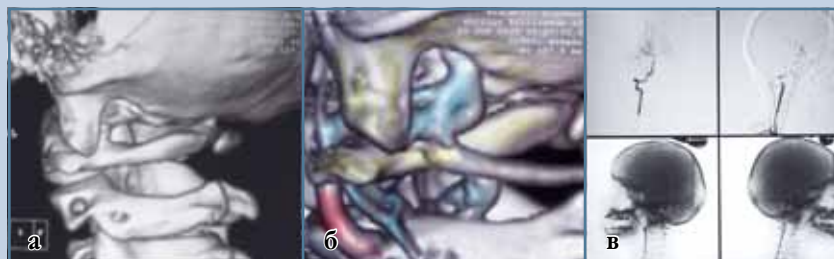


Рис. 2

Пациентка 6 лет: 3D-КТ-реконструкция (а), 3D-КТ-ангиография (б) и рентгеноангиография шеи (в): костный отросток исходит из затылочной кости и упирается вершиной в наружный отдел С₁ латеральнее петли *a. vertebralis*; обструкция правой позвоночной артерии при повороте головы

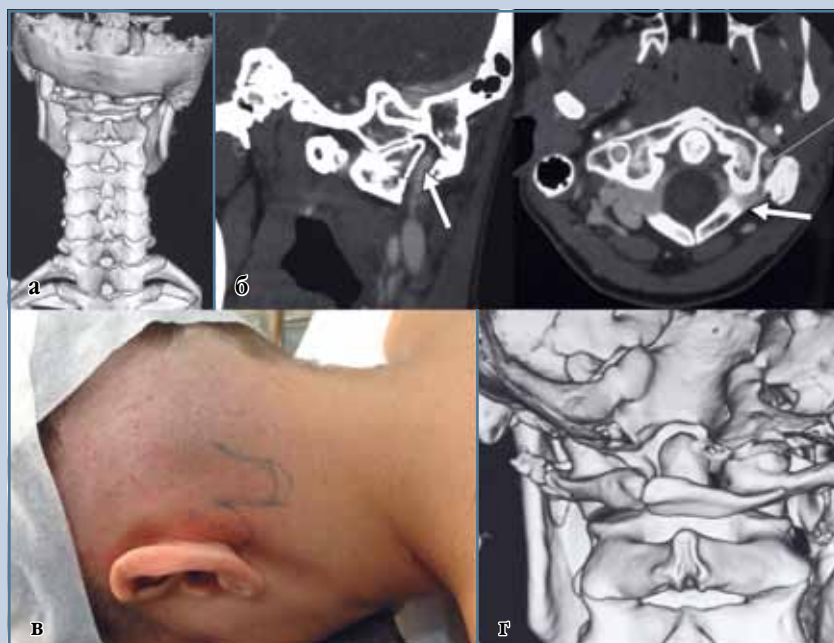


Рис. 3

Пациентка 12 лет: а – 3D-КТ-реконструкция в заднепередней проекции: костный отросток затылочной кости формирует неортоз с С₁, косое положение головы; б – коронарный и аксиальный срезы КТ иллюстрируют расположение позвоночной артерии у медиального края костного образования; в – проекция пальпируемого патологического костного образования кзади от *proc. mastoideus*; г – 3D-КТ-реконструкция краниовертебральной зоны после операции

Поверхности затылочной кости и дуги C_1 , контактировавшие с аномалией, обработаны костным воском. На протяжении зоны вмешательства хорошо визуализирована задняя атлантоокципитальная мембрана с проходящей через нее позвоночной артерией. Послойный шов раны.

Иммобилизация в воротнике Шанца в раннем послеоперационном периоде только на время болевого синдрома с последующей активизацией. Данные послеоперационного КТ представлены на рис. 3г. Через 2 и 6 мес. после операции субъективных жалоб не предъявляет, сохраняется легкая асимметрия положения головы, однако значительно увеличился объем движений, прежде всего боковых наклонов.

Таким образом, у всех трех детей выявлен повторяющийся порок развития, характеризующийся костным образованием, исходящим из затылочной кости и упирающимся в позвонок C_1 . Во всех случаях аномалия проявилась разными ведущими клиническими симптомами: поздней про-

грессирующей кривошеей (наблюдение 1), картиной острой транзиторной ишемии головного мозга (наблюдение 2), ограничением движений головы и явлениями дискомфорта (наблюдение 3). К клинической манифестации патологии в первом случае приводил рост ребенка в препубертатном периоде, во втором – резкие движения головой, в третьем – рост ребенка в препубертатном периоде и рекомендованное врачами активное восстановительное лечение.

По аналогии с омовертебральной костью, не существующей в норме, но соединяющей лопатку с позвоночником при болезни Шпренгеля, патологию условно можно назвать атлантоокципитальной костью, хотя правильнее, наверное, считать ее позвоночным отростком затылочной кости (затылочно-позвоночным отростком). На наш взгляд, своеобразие порока, прежде всего размер и положение костного образования, существенно отличают его от известных описаний проатланта, манифестации атланта или атланто-

окципитального синостоза [1, 2, 4, 5], хотя все они, скорее всего, имеют единый эмбриогенез. Указанная костная аномалия вызывает формирование вторичных ортопедических проявлений (кривошеи) и сосудистых нарушений, при этом экспрессия клинических проявлений существенно отличается в каждом отдельном случае.

Что касается хирургической тактики, скорее всего, именно принятая в третьем случае операция представляется наиболее оправданной. Тем не менее принятие решения для такого вмешательства должно базироваться на полноценном лучевом обследовании, позволяющем оценить соотношение костных, сосудистых и мозговых структур в зоне аномалии (наиболее информативна для этого КТ-ангиография, включая режим 3D-реконструкции и функциональных проб), наличии технических средств и инструментария, позволяющих выполнить операцию минимально травматично.

Литература/References

1. **Веселовский В.П., Михайлов М.К., Самитов О.П.** Диагностика синдромов остеохондроза. Казань, 1990. [Veselovsky VP, Mikhailov MK, Samitov OS. Diagnosis of syndromes of spine osteochondrosis. Kazan, 1990. In Russian].
2. **Ветриле С.Т., Колесов С.В.** Краниовертебральная патология. М., 2007. [Vetrite ST, Kolesov SV. Craniovertebral Pathology. Moscow, 2007. In Russian].
3. **Brockmeyer DL.** Advanced Pediatric Craniocervical Surgery. N.Y., 2006.
4. **Clark CR, ed.** The Cervical Spine. 3rd ed. Philadelphia, 1998.
5. **Heary RF, Albert TJ, eds.** Spinal Deformities. The Essentials. N.Y., 2006.

Адрес для переписки:

Мушкин Александр Юрьевич
194064, Санкт-Петербург, СПбНИИФ,
ул. Политехническая, 32,
aymushkin@mail.ru

Address correspondence to:

Mushkin Aleksandr Yuryevich
Politekhnikeskaya str., 32,
St. Petersburg, 194064, Russia,
aymushkin@mail.ru

Статья поступила в редакцию 28.03.2015

Александр Юрьевич Мушкин, д-р мед. наук, проф., Санкт-Петербургский НИИ фтизиопульмонологии; Эдуард Владимирович Ульрих, д-р мед. наук, проф., Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет; Александр Вадимович Губин, д-р мед. наук, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. Г.А. Илизарова, Курган; Виктор Павлович Снисчук врач-нейрохирург, Санкт-Петербургский НИИ фтизиопульмонологии, Ленинградская областная детская клиническая больница, Санкт-Петербург.

Aleksandr Yuryevich Mushkin, MD, DMSc, Prof., St. Petersburg Research Institute of Phthisiopulmonology, St. Petersburg; Eduard Vladimirovich Ulrikh, MD, DMSc, Prof., St. Petersburg State Pediatric Medical University; Aleksandr Vadimovich Gubin, MD, DMSc, Russian Research Center of Reparative Traumatology and Orthopaedics n.a. acad. G.A. Ilizarov, Kurgan; Viktor Pavlovich Snischuk, MD, St. Petersburg Research Institute of Phthisiopulmonology, Leningrad Regional Children's Clinical Hospital, St. Petersburg, Russia.