



ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕФОРМАЦИИ ПОЗВОНОЧНИКА ПРИ АХОНДРОПАЗИИ

С.В. Колесов, А.А. Снетков, М.Л. Сажнев

Центральный институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова, Москва

Представлены два клинических примера хирургического лечения деформаций позвоночника и позвоночного канала при ахондроплазии. Обоим пациентам выполнено двухэтапное оперативное лечение с дорсальной стабилизацией позвоночника транспедикулярными фиксаторами с декомпрессией позвоночного канала из вентрального доступа. В результате операции деформация устранена, достигнута стабильная фиксация. В отдаленном периоде у пациентов отмечены положительная динамика в неврологическом статусе и стабильная коррекция и фиксация. **Ключевые слова:** ахондроплазия, деформация, груднопоясничный отдел, оперативное лечение.

Для цитирования: Колесов С.В., Снетков А.А., Сажнев М.Л. Хирургическое лечение деформации позвоночника при ахондроплазии // Хирургия позвоночника. 2013. № 4. С. 17–22.

SURGICAL TREATMENT FOR SPINE DEFORMITY IN ACHONDROPLASIA

S.V. Kolesov, A.A. Snetkov, M.L. Sazhnev

The paper presents two cases of surgical treatment for spine deformity and spinal canal stenosis in achondroplastic patients. Both patients underwent two-stage surgery including posterior stabilization of the spine using transpedicular fixation system and anterior spinal decompression. The surgery resulted in deformity correction and achieving stable fixation. At long-term follow-up the improvement of neurologic status, and stable correction and fixation were noted in both patients.

Key Words: achondroplasia, deformity, thoracolumbar spine, surgical treatment.

Hir. Pozvonoc. 2013;(4):17–22.

В отечественной и зарубежной литературе редко встречаются сообщения о способах и методах хирургического лечения при деформациях позвоночника и стенозе позвоночного канала у пациентов с ахондроплазией [3, 4, 6–9, 13].

Ахондроплазия – системное поражение скелета, которое характеризуется нарушением энхондрального остеогенеза, что приводит к карликовости, укорочению конечностей при обычной длине туловища, деформациям конечностей и позвоночника, макроцефалии.

Популяционная частота заболевания от 1:100 000 до 1:140 000 людей. Таким образом, при пересчете на население России количество пациентов с ахондроплазией составляет от 1000 до 1500 человек. При таком количестве подобных больных вероятность их обращения к специалистам достаточно велика. Разработка алгоритмов лечения, описание клинических проявлений и особенностей оперативного

лечения при данной патологии важны не только с научной, но и с практической точки зрения [2–4, 11].

При рождении у ребенка имеются характерные внешние признаки: выдающиеся лобные кости, седловидный нос, отмечается поражение всего скелета, но наиболее выраженные изменения в проксимальных отделах верхних и нижних конечностей. Все трубчатые кости утолщены из-за выступающих апофизов. Укорочение конечностей, как правило, очень значительное. Разогнутый третий палец кисти достает только до паховой складки, образуются контрактуры локтевых суставов в связи с разностью роста лучевой и локтевой костей. Средний рост мужчин 131 см, женщин – 124 см.

В строении позвоночного канала у пациентов с ахондроплазией имеются некоторые особенности [1, 2, 10]: сужено расстояние между корнями дуг поясничных позвонков, истончены дужки позвонков, очень часто встреча-

ется гипоплазия позвонков груднопоясничного отдела позвоночника в сочетании с клиновидной деформацией тел L₁, L₂ позвонков, что ведет к кифосколиотической деформации [5, 12].

У всех больных отмечается стеноз позвоночного канала в груднопоясничном и шейно-грудном отделах, что может приводить к миелопатии, парезам и параличам. Клиническая манифестация стеноза позвоночного канала наблюдается после 35–40 лет.

Мы располагаем опытом хирургического лечения двух пациентов с ахондроплазией. Первый пациент оперирован в 5 лет, второй – в 47 лет.

Клинический пример 1. Пациент Ш., 5 лет, поступил с диагнозом «ахондроплазия; грубая кифотическая деформация груднопоясничного отдела позвоночника, гипоплазия тел L₁, L₂ позвонков». Из анамнеза известно, что ахондроплазия определена при рождении. Родители сразу выявили укорочение верхних и нижних конечностей, деформацию черепа.

В двухлетнем возрасте стали отмечать прогрессирование деформации позвоночника в груднопоясничном отделе позвоночника. В 5 лет обратились на консультацию в ЦИТО. При осмотре пациента выявлена выраженная кифотическая деформация груднопоясничного отдела позвоночника, движения резко ограничены. Отмечается болезненность паравертебральных точек на вершине деформации. Кифотическая деформация ригидна, при тракционном тесте и в положении пациента лежа мало корригируется. При неврологическом осмотре органической неврологической симптоматики не выявлено. На рентгенограммах отмечается кифотическая деформация 95° по Cobb с вершиной на уровне L_1 . Выявлены гипоплазия и клиновидная деформация L_1, L_2 позвонков. При МРТ-и КТ-исследовании определялся стеноз позвоночного канала в груднопоясничном отделе позвоночника (рис. 1). С учетом выраженности кифотической деформации и многоуровневого стеноза позвоночного канала у пациента имела высокая опасность появления неврологической симптоматики при естественном течении заболевания. В связи с этим было решено про-

вести хирургическое лечение, направленное на исправление кифотической деформации, улучшение сагиттального баланса позвоночника и профилактику возможных неврологических осложнений. Так как деформация ригидна, решили провести хирургическое лечение в три этапа (дорсовентродорсальная методика).

I этапом 31.03.09 г. выполнен задний доступ с уровня T_{11} по L_4 , проведены транспедикулярные винты с T_{11} по L_4 (использовались стандартные транспедикулярные винты диаметром 4,5–5,0 мм, длина 30–40 мм). Во время заднего доступа проведена многоуровневая остеотомия по Смит-Петерсену на уровне $T_{11}-T_{12}, T_{12}-L_1, L_1-L_2, L_2-L_3$. Стержни на этом этапе не устанавливались, рана ушита. Пациент далее перевернут на правый бок, выполнена торакофренолюмботомия слева, осуществлен доступ к груднопоясничному отделу позвоночника. Выполнена дискэктомия $T_{12}-L_1, L_1-L_2$. Произведен кюретаж замыкательных пластин позвонков, между телами позвонков уложена костная крошка от резерцированного слева X ребра. Рана послонно ушита. Общая кровопотеря 500 мл, что при небольшой массе ребенка не позволило провести

финальную дорсальную коррекцию. Через 10 дней после стабилизации состояния пациенту провели из дорсального доступа установку стержней диаметром 5,5 мм с одномоментной коррекцией кифотической деформации позвоночника. Кифотическая деформация корригирована до физиологических параметров (25° по Cobb). Ухудшения неврологического статуса не было. Рана зажила первичным натяжением. После операции пациент активизирован на 5-е сут и в течение 8 недель носил высокий корсет ленинградского типа (рис. 2).

Через 3,5 года с момента операции при контрольном осмотре отмечена стабильность фиксации. Пациент ведет активный образ жизни, жалоб не предъявляет. Планируется проведение удлинения нижних конечностей с целью увеличения роста. За время наблюдения рост пациента увеличился на 2 см. Этапных удлинений металлоконструкции не потребовалось.

Клинический пример 2. Пациент В., 47 лет, с диагнозом «ахондроплазия, кифотическая деформация груднопоясничного отдела позвоночника, стеноз позвоночного канала L_1-L_2 , неспецифический спондилит L_1-L_2 , нижний



Рис. 1

Внешний вид и рентгенограммы пациента Ш., 5 лет, до операции: угол деформации по Cobb 95°



Рис. 2

Внешний вид и рентгенограмма пациента Ш., 5 лет, после оперативного лечения: угол деформации по Cobb 25°

парапарез, состояние после оперативного лечения» (рис. 3–5).

Из анамнеза известно, что ахондроплазия выявлена в детском возрасте. Ранее не обследовался, не лечился. В 2004 г. отметил появление слабости разгибателей правой стопы, получал консервативное лечение с положительным эффектом. В 2009 г. стал отмечать слабость нижних конечностей, нарушение функции тазовых органов, стал передвигаться с опорой на трость. При обследовании на МРТ и КТ выявлен многоуровневый стеноз позвоночного канала на уровне грудно-поясничного отдела позвоночника. Прооперирован 12.11.2009 г. в нейрохирургическом отделении, выполнены ламинэктомия L₃–L₅, фасетэктомия L₂–L₃, L₃–L₄, L₄–L₅ с двух сторон, стабилизацию позвоночника не проводили. Послеоперационное течение гладкое, рана зажила первичным натяжением. При динамическом наблюдении в первые три месяца после операции была положительная динамика в неврологическом статусе, однако в дальнейшем вновь усилилась слабость в нижних конечностях, появились боли в пояснице и в ногах. При ходьбе стал использовать костыли, усугубилась дисфункция тазовых органов. На контрольных рентгенограммах увеличение кифотической деформации грудно-поясничного отдела позвоночника, что обусловлено резекцией задних элементов позвоночника и дестабилизацией задней опорной колонны на вершине кифотической деформации. В марте 2010 г. состояние пациента ухудшилось, повысилась температура до 38–39°, усилились боли в позвоночнике. Был проведен трехнедельный курс антибиотикотерапии, после которой температура снизилась до субфебрильных цифр. Обратился на консультацию в ЦИТО. При осмотре определяется кифотическая деформация грудно-поясничного отдела позвоночника с вершиной на уровне L₁. Послеоперационный рубец без признаков воспаления. Пальпация паравертебральных точек умеренно болезненная. Кифотическая деформация умеренно мобильная,



Рис. 3

Внешний вид пациента В., 47 лет, до операции



Рис. 4

Рентгенограммы пациента В., 47 лет, до операции (угол деформации по Cobb 51°)



Рис. 5

КТ и МРТ пациента В., 47 лет, до операции



Рис. 6

Рентгенограммы пациента В., 47 лет, после операции (угол деформации по Cobb 20°)

в положении пациента лежа незначительно корригируется. В неврологическом статусе нижний вялый парапарез. На рентгенограммах позвоночника отмечается кифотическая деформация грудопоясничного отдела позвоночника (угол деформации по Cobb 51°). При КТ- и МРТ-исследованиях определяется деструкция L₁-L₂ позвонков с явлениями стеноза позвоночного канала. Деструкция позвонков характерна для неспецифического спондилита. С учетом имеющейся клинико-рентгенологической картины принято решение о проведении двухэтапного оперативного лечения.

Первым этапом в положении пациента на животе проведены ламинэктомия на уровне L₁-L₂, декомпрессия позвоночного канала на уровне стеноза, дорсальная стабилизация позвоночника транспедикулярной конструкцией с Th₁₁ по L₄. Рана ушита с оставлением дренажей.

Вторым этапом в положении пациента на правом боку выполнена торакофренолюмботомия слева. Выделены тела позвонков с Th₁₁ по L₄. Осуществлена резекция L₁-L₂ позвонков с выполнением переднебоковой декомпрессии позвоночного канала на этом уровне. При удалении тел позвонков отмечено большое количество грануляционной ткани. Тела позвонков воспалительно изменены. Удаленные ткани отправлены на гистологическое и бактериальное исследование. Между телами Th₁₁-L₃ внедрены фрагменты резерцированного ребра, уложены гранулы препарата «Коллапан» с диоксидином и линкомицином. Рана послойно ушита с оставлением дренажей в плевральной полости и брюшинном пространстве. В посевах роста микрофлоры не выявлено. По гистологическому заключению удаленных фрагментов тел позвонков выявлены изменения, характерные для неспецифического воспалительного процесса. На контрольных рентгенограммах и КТ определяются коррекция деформации до 20°, правильное положение трансплантатов между телами позвонков и адекватная декомпрессия в зоне стеноза (рис. 6-8).

В послеоперационном периоде у пациента отмечается некроз краев послеоперационной раны в области спины, что потребовало иссечения и наложения вторичных швов. В ближайшем послеоперационном периоде отмечено подтекание ликвора из раны, расположенной со стороны заднего доступа. Попытались установить люмбальный дренаж, но это не увенчалось успехом. Ликворея спонтанно прекратилась. После иссечения участка некроза рана зажила первичным натяжением. Пациент активирован на 8-е сут после операции, отмечены улучшение функции тазовых органов, увеличение силы в нижних конечностях. В дальнейшем пациент прошел два курса реабилитационного лечения в санаторно-курортных условиях с положительным эффектом. В настоящее время с момента операции прошло два года. Пациент передвигается с опорой на трость, отмечает нормализацию функции тазовых органов. В неврологическом статусе нижний вялый парапарез с преобладанием слабости дистальных

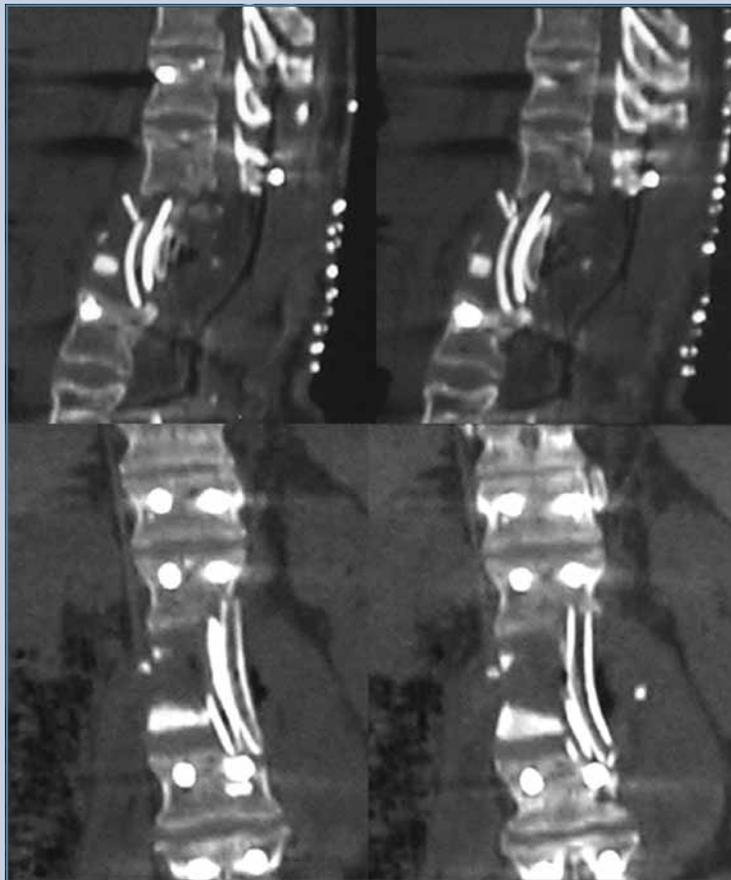


Рис. 7

КТ пациента В., 47 лет, после операции



Рис. 8

Внешний вид пациента В., 47 лет, после операции

отделов нижних конечностей. На контрольных рентгенограммах и КТ отмечена стабильность фиксации.

Хирургическое лечение при поражении позвоночника у пациентов с системными заболеваниями недостаточно освещено в современной литературе [1–4, 8, 9, 13]. Оперативное лечение таких пациентов спинальными хирургами проводится неохотно, так как сопряжено с высоким риском различных осложнений [10, 12]. Ахондроплазия часто приводит к развитию деформации в груднопоясничном отделе позвоночника и сопряжена с явлениями стеноза в груднопоясничном отделе позвоночника, что является фактором риска развития компрессии нервальных структур [4].

У пациентов с ахондроплазией клиническая манифестация позвоночного канала происходит после 35–40 лет, быстро приводя к грубой неврологической симптоматике, что резко ухудшает качество жизни пациента. Варианты хирургического лечения при стенозе позвоночного канала при ахондроплазии описаны в основном в зарубежной литературе. Выполняются, как правило, различные виды декомпрессирующих оперативных вмешательств в пояснично-крестцовом отделе позвоночника [12]. Имплантаты ставят крайне редко.

В первом клиническом примере операция выполнялась в связи с грубой кифотической деформацией, которая при естественном течении с высокой вероятностью привела бы к развитию неврологической симптоматики. Использование переднего и заднего релиза позволило исправить грубый кифоз. Заполнение междисктовых промежутков аутокостью способствовало формированию переднего спондилодеза. Особенностью роста позвонков при ахондроплазии является их крайне малое удлинение, что позволяет провести коррекцию и стабилизацию деформации в раннем возрасте, без этапных удлинений металлоконструкции.

Во втором клиническом примере показано, что проведение задней декомпрессии позвоночного канала при исходной кифотической деформации ведет к дестабилизации задней опорной колонны, нестабильности, усилению кифоза и усугублению неврологической симптоматики. Использование передней и задней декомпрессии позвоночного канала в сочетании с транспедикулярной фиксацией и коррекцией позволило стабилизировать деформацию, устранить компрессию спинного мозга, добиться улучшения неврологического статуса. Как показали наши наблюдения, у пациентов с ахондро-

плазией имеются достаточно широкие корни дуг, что позволяет провести стабилизацию деформации позвоночника стандартным инструментарием. По всей видимости, декомпрессирующие операции (ламинэктомия, ламинопластика) у пациентов с ахондроплазией возможно делать в пояснично-крестцовом отделе при гиперлордозе. При наличии кифотической

деформации ламинэктомия является противопоказанием для резекции задних опорных элементов без адекватной стабилизации.

Заключение

Кифотические деформации позвоночника при ахондроплазии в сочетании с многоуровневым стенозом позво-

ночного канала являются показанием для хирургического лечения в связи с опасностью неврологических осложнений при естественном течении заболевания. Операция должна заключаться в декомпрессии и стабилизации грудно-поясничного отдела позвоночника. При ахондроплазии возможно использование стандартных транспедикулярных винтов и стержней.

Литература

1. **Бережний А.П., Меерсон Е.М., Юкина Г.П. и др.** Остеохондродисплазия у детей. Душанбе, 1991.
2. **Михайловский М.В., Фомичев Н.Г.** Хирургия деформации позвоночника. Новосибирск, 2011.
3. **Попков А.В., Шевцов В.И.** Ахондроплазия. М., 2001.
4. **Шавырин И.А.** Оперативное лечение деформаций позвоночника у детей и подростков с наследственными системными заболеваниями скелета: Дис. ... канд. мед. наук. М., 2010.
5. **Baujat G, Legeai-Mallet L, Finidori G, et al.** Achondroplasia. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2008;22:3–18.
6. **Gil Z, Tauman R, Sivan J, et al.** [Neurosurgical aspects in achondroplasia: evaluation and treatment]. *Harefuah.* 2001;140:1026–1031. In Hebrew.
7. **King JA, Vachhrajani S, Drake JM, et al.** Neurosurgical implications of achondroplasia. *J Neurosurg Pediatr.* 2009;4:297–306.
8. **Pyeritz RE, Sack GH Jr, Udvarhelyi GB.** Thoracolumbosacral laminectomy in achondroplasia: long-term results in 22 patients. *Am J Med Genet.* 1987;28:433–444.
9. **Rubeli M, Grob D.** [Lumbar spinal stenosis in systemic diseases and in hereditary syndromes]. *Orthopade.* 1993;22:250–256. In German.
10. **Savini R, Gargiulo G, Cervellati S, et al.** Achondroplasia and lumbar spinal stenosis. *Ital J Orthop Traumatol.* 1991;17:199–209.
11. **Sciubba DM, Noggle JC, Marupudi NI, et al.** Spinal stenosis surgery in pediatric patients with achondroplasia. *J Neurosurg.* 2007;106(5 Suppl):372–378.
12. **Shirley ED, Ain MC.** Achondroplasia: manifestations and treatment. *J Am Acad Orthop Surg.* 2009;17:231–241.
13. **Wang Q, Green RP, Zhao G, et al.** Differential regulation of endochondral bone growth and joint development by FGFR1 and FGFR3 tyrosine kinase domains. *Development.* 2001;128:3867–3876.
10. Savini R, Gargiulo G, Cervellati S, et al. Achondroplasia and lumbar spinal stenosis. *Ital J Orthop Traumatol.* 1991;17:199–209.
11. Sciubba DM, Noggle JC, Marupudi NI, et al. Spinal stenosis surgery in pediatric patients with achondroplasia. *J Neurosurg.* 2007;106(5 Suppl):372–378.
12. Shirley ED, Ain MC. Achondroplasia: manifestations and treatment. *J Am Acad Orthop Surg.* 2009;17:231–241.
13. Wang Q, Green RP, Zhao G, et al. Differential regulation of endochondral bone growth and joint development by FGFR1 and FGFR3 tyrosine kinase domains. *Development.* 2001;128:3867–3876.

References

Адрес для переписки:

Снетков Александр Андреевич
127299, Москва, ул. Приорова, д. 10,
отделение патологии позвоночника № 7,
isnetkov@gmail.com

Статья поступила в редакцию 28.12.2011

Сергей Васильевич Колесов, д-р мед. наук; Александр Андреевич Снетков, врач; Максим Леонидович Сажнев, аспирант, Центральный институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова, Москва.
Sergey Vasilyevich Kolesov, MD, DMSc; Aleksandr Andreyevich Snetkov, MD; Maksim Leonidovich Sazbnev, MD, fellow, Central Institute of Traumatology and Orthopaedics n.a. N.N. Priorov, Moscow.