



ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ КАУДАЛЬНОЙ РЕГРЕССИИ

С.В. Виссарионов, И.В. Казарян, С.М. Белянчиков

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

Представлено клиническое наблюдение пациента с редким врожденным пороком развития дистального отдела позвоночника и спинного мозга — синдромом каудальной регрессии. У больного отмечено отсутствие пояснично-крестцового сегмента позвоночника в сочетании с неврологическими нарушениями и контрактурами нижних конечностей. Выполнено хирургическое вмешательство — формирование вертебропельвиодеза. В ходе операции ликвидирована нестабильность пояснично-крестцового отдела позвоночника, достигнута коррекция кифотической деформации и создана опороспособность позвоночника. **Ключевые слова:** врожденный порок развития позвоночника и спинного мозга, синдром каудальной регрессии, хирургическое лечение.

TREATMENT OF PATIENTS WITH CAUDAL REGRESSION SYNDROME

S.V. Vissarionov, I.V. Kazarian, S.M. Belyanchikov

The paper presents clinical observation of a patient with a rare congenital malformation of the distal spine and spinal cord — the caudal regression syndrome. The patient showed an absence of the lumbosacral spinal segment with neurological disorders and contractures of the lower extremities. The patient underwent reconstructive vertebral pelvic fusion surgery. Surgical treatment resulted in elimination of the lumbosacral spine instability, correction of kyphotic deformity, and creation of support ability of the spine.

Key Words: congenital malformation of the spine and spinal cord, caudal regression syndrome, surgical treatment.

Hir. Pozvonoc. 2011;(3):56–59.

Синдром каудальной регрессии — редкий тяжелый врожденный порок развития дистального отдела позвоночника и спинного мозга. В иностранной литературе встречается несколько терминов, обозначающих данное патологическое состояние: сакральная или люмбосакральная агенезия, синдром каудальной дисплазии, каудальная дисгенезия [2, 3, 5, 7, 11, 12, 15]. Клиническая картина заболевания сопровождается гипоплазией нижней половины туловища и конечностей вследствие грубого порока развития каудального отдела позвоночника и спинного мозга [6, 9, 14]. В зависимости от уровня и тяжести поражения последнего наблюдается различная степень выраженности неврологического дефицита [5, 6]. Тактика ведения больных с данной патологией различна. Выбор в пользу хирургического или консервативного лечения решается строго индивидуально [4, 10, 13]. В большинстве описанных наблюдений данная аномалия сочетается с пороками дру-

гих органов и систем, что требует привлечения к лечению пациентов специалистов различного профиля [6, 8].

Опубликованная в 2010 г. статья «Синдром каудальной регрессии» посвящена обзору литературных источников, описывающих данную патологию [1]. Настоящая публикация освещает методику хирургического лечения детей с синдромом каудальной регрессии и является продолжением предыдущей публикации.

Под нашим наблюдением находятся 5 пациентов в возрасте от 1 года 2 мес. до 14 лет с синдромом каудальной регрессии. Степень выраженности костных изменений со стороны позвоночника и неврологических нарушений у пациентов различна. Тактика лечения этих больных также отличалась. Троем из пяти пациентов выполнено хирургическое вмешательство, двое других, оставаясь под наблюдением, продолжают получать консервативную терапию. Больные, подвергшиеся хирургическому лечению, имели

выраженную кифотическую деформацию, сопровождавшуюся отсутствием пояснично-крестцовых сегментов позвоночника и неврологическими нарушениями. Методика оперативного вмешательства у всех пациентов была идентичной. Длительность наблюдения после хирургического лечения — от 1 до 2,7 года. Представляем описание одного клинического случая.

Пациент П., 2 лет 2 мес., поступил в клинику патологии позвоночника и нейрохирургии НИДОИ им. Г. И. Турнера с жалобами на прогрессирующую деформацию позвоночника и контрактуры нижних конечностей. Ребенок от первой беременности, протекавшей на фоне анемии и маловодия. За период беременности матери было выполнено 11 УЗИ плода — патологии не выявлено. Ребенок родился путем кесарева сечения на 38-й неделе беременности (в тазовом предлежании). Сразу после рождения обращала на себя внимание выраженная диспропорциональность телосложения

за счет гипоплазии нижней половины туловища и конечностей. Деформацию позвоночника и нижних конечностей выявили с рождения. Лечили консервативно по месту жительства (массаж, ЛФК, неврологическое лечение).

При поступлении в клинику телосложение правильное, с выраженной диспропорциональностью. Голова по средней линии, активные и пассивные движения в полном объеме, безболезненные. Грудная клетка бочкообразной формы. Расстояние между нижними ребрами грудной клетки и передними верхними осями костей таза 1,5 см. Ось позвоночника во фронтальной плоскости не искривлена. В области нижнегрудного отдела позвоночника отмечается выраженная кифотическая деформация. Над вершиной кифоза кожа истончена и гиперемирована. Нижние конечности находятся в положении сгибательно-отводящей контрактуры (в тазобедренных суставах под углом 90°, в коленных — справа 80°, слева 70°). Активные движения в суставах нижних конечностей отсутствуют, пассивные — в пределах 5°. В подколенных областях имеются кож-

ные перепонки по типу паруса (птериgium). Имеется эквинусная деформация правой стопы под углом 100°, эквино-варусная деформация левой стопы 115° и 30° соответственно. Крестцовая и ягодичная области гипоплазированы (рис. 1).

Со стороны верхних конечностей патологии нет, движения в полном объеме. Ребенок передвигается, опираясь на верхние конечности, подтягивая туловище и нижние конечности.

Неврологический статус. В сознании. Сам держит голову, переворачивается, ползает, присаживается с выраженным кифозом. Говорит отдельные слова и простые предложения. Речь дизартричная. Голова правильной формы. Черепно-мозговые нервы: зрачки D = S, зрачковые реакции живые, симметричные. Движения глазных яблок не ограничены, язык по средней линии, рефлексов орального автоматизма нет. Мышечный тонус в верхних конечностях снижен. Отмечается гипермобильность в суставах. Сухожильные рефлексы с рук: D = S, оживлены. Брюшные верхние, средние D = S, живые, нижние — умеренно снижены. Гипотрофия мышц нижних конечностей, сухожильные рефлексы — abs. Физиологические отправления: хронические запоры, недержание мочи по центральному типу. При исследовании болевой чувствительности на нижних конечностях проявляет беспокойство.

На обзорных спондилограммах выявлено отсутствие пояснично-крестцового отдела позвоночника. Поясничный отдел представлен деформированным остатком первого поясничного позвонка. Дистальный отдел позвоночника на уровне Th₁₂ отклонен дорсально, кифоз груднопоясничного отдела составляет 120°. Аплазия XII ребра справа. Отмечается диастаз между дистальным отделом позвоночника и тазовыми костями. Подвздошные кости сближены и сращены между собой посредством синхондроза. Кости таза гипоплазированы.

Данные КТ: дистальный отдел позвоночника заканчивается L₁ позвонком, который деформирован

и конкресцирован с Th₁₂ позвонком, с вершиной кифоза на этом уровне. Тазовые кости резко гипоплазированы и истончены. Между каудальным отделом позвоночника и сращенными между собой посредством синхондроза подвздошными костями выявляется диастаз. Позвоночный канал оканчивается слепо.

По данным МРТ позвоночника, *comus medullaris* расположен на уровне Th₁₁ позвонка. Корешки спинного мозга частично сохранены до Th₁₂ позвонка. Терминальная нить не дифференцируется. Дуральный мешок прослеживается до кифотической деформации, на уровне которой определяется расщепление клетчатки позвоночного канала с наличием перегородки и расщеплением дурального мешка.

Из сопутствующей патологии у ребенка имелись двусторонний крипторхизм, правосторонний гидронефроз, дополнительная хорда левого желудочка.

После проведения обследования и консультации специалистов пациенту поставлен окончательный диагноз: «синдром каудальной регрессии тип 4 (D) по Renshaw, множественные контрактуры нижних конечностей, нижняя плегия, нарушение функции тазовых органов».

С учетом клинко-рентгенологической картины, прогрессирующей кифотической деформации позвоночника, отсутствия пояснично-крестцового отдела позвоночника и угрозы перфорации кожных покровов на вершине кифоза, было принято решение осуществить хирургическое вмешательство. Целью операции являлись коррекция кифотической деформации и создание опороспособности позвоночника.

С целью устранения позвоночно-тазовой нестабильности, создания костного блока между дистальным отделом позвоночника и тазом выполнено оперативное вмешательство — спондилопелвиодез.

В положении ребенка на животе выполнен срединный разрез от среднегрудного отдела до ягодичной области



Рис. 1

Пациент П., 2 лет 2 мес., с синдромом каудальной регрессии (вид сзади)

ти длиной 15 см. Обнажен каудальный отдел позвоночника, представленный деформированным L₁ позвонком. Во время доступа отмечено, что позвоночный канал заканчивается на уровне Th₁₀–Th₁₁ позвонков, имеется выраженная гипоплазия тазовых костей. Невральных структур на уровне поясничного и крестцового сегментов позвоночника не выявлено. Позвоночный канал на уровне Th₁₂–L₁ слепо заканчивается. Осуществлена дополнительная мобилизация задней костной опорной колонны нижнегрудного отдела позвоночника для коррекции и ликвидации кифотической деформации. Выделены крылья подвздошных костей. Диастаз между дистальным концом позвоночника и подвздошными костями заполнен мягкими тканями, при тракции величина его колеблется от 3 до 5 см. В крыльях подвздошных костей с обеих сторон создано ложе под опорные крючки — справа и слева в виде клешни. На позвоноч-

ке установлены крючки: справа – супраламинарно Th₆ и Th₈, субламинарно Th₉, слева – супраламинарно Th₇, субламинарно Th₁₀, Th₁₁. В тело Th₁₂ позвонка с обеих сторон установлены транспедикулярные винты. Опорные элементы с обеих сторон соединены стержнями. При этапной дистракции и ручной коррекции деформации созданы пазы в теле L₁ и крыльях подвздошных костей, в которые внедрены два кортикальных трансплантата с торцевыми выемками, заклиненные при напряжении металлоконструкции. Вдоль конструкции на дуги позвонков и заднюю поверхность крыльев подвздошных костей уложены фрагменты кортикальной аллокости, у опорных элементов в подвздошных костях

и на позвоночнике дополнительно, с целью формирования костного блока, уложены гранулы ВСП (рис. 2).

Проверена стабильность металлоконструкции и костных трансплантатов. Рана послойно ушита.

После хирургического вмешательства неврологических изменений не отмечали. Наблюдали ликвидацию кифотической деформации, уменьшение гиперемии кожных покровов на ее вершине и увеличение расстояния между нижними ребрами грудной клетки и передними верхними осями таза до 5 см. За время динамического наблюдения в течение 2,5 лет и рентгенологического контроля воспалительных изменений со стороны послеоперационного рубца не отмечали,



Рис. 2

Внешний вид операционной раны пациента П., 2 лет 2 мес., после коррекции деформации, стабилизации металлоконструкцией и костной пластики

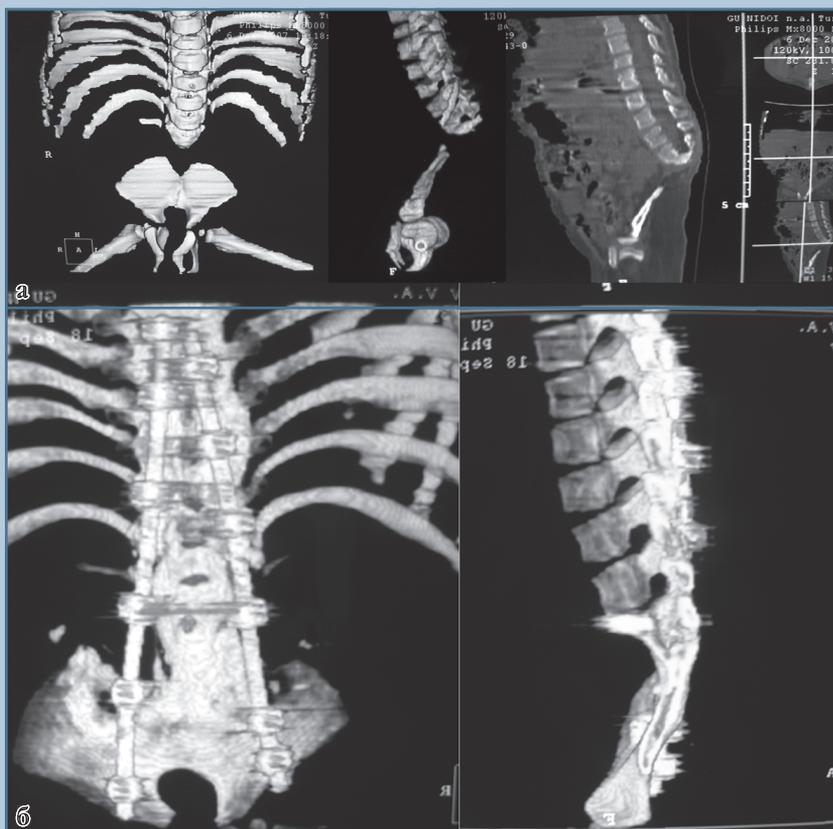


Рис. 3

КТ пациента П., 2 лет 2 мес.:

а – до операции;

б – через 1,5 года после операции

положение опорных элементов металлоконструкции стабильное, костный блок в зоне вмешательства сформирован через 1,5 года (рис. 3).

Таким образом, выполненное хирургическое вмешательство у данного пациента позволило ликвидировать

кифотическую деформацию и нестабильность позвоночника, создать условия для роста позвоночника по правильной анатомической оси, предотвратить сдавление внутренних органов, прежде всего легких и сердца, и сформировать опороспособный

позвоночник. Наличие вертикальной оси позвоночника и его опороспособность позволят пациенту сидеть и в дальнейшем получить социальную адаптацию в обществе.

Литература

1. **Виссаронов С.В., Казарян И.В.** Синдром каудальной регрессии // Хирургия позвоночника. 2010. № 2. С. 50–55.
2. **Boulas MM.** Recognition of caudal regression syndrome. *Adv Neonatal Care.* 2009;9:61–69.
3. **Currarino G, Coln D, Votteler T.** Triad of anorectal, sacral, and presacral anomalies. *AJR Am J Roentgenol.* 1981;137:395–398.
4. **Dal Monte A, Andrisano A, Capanna R.** The surgical treatment of lumbo-sacral coccygeal agenesis. *Ital J Orthop Traumatol.* 1979;5:259–266.
5. **Guille JT, Benevides R, DeAlba CC.** Lumbosacral agenesis: a new classification correlating spinal deformity and ambulatory potential. *J Bone Joint Surg Am.* 2002;84:32–38.
6. **Harlow CL, Partington MD, Thieme GA.** Lumbosacral agenesis: clinical characteristics, imaging, and embryogenesis. *Pediatr Neurosurg.* 1995; 23:140–147.
7. **Kaissi A, Klaushofer K, Grill F.** Caudal regression syndrome and popliteal webbing in connection with maternal diabetes mellitus: a case report and literature review. *Cases J.* 2008;1:407.
8. **Martucciello G, Torre M, Belloni E, et al.** Currarino syndrome: proposal of a diagnostic and therapeutic protocol. *J Pediatr Surg.* 2004;39:1305–1311.
9. **Renshaw TS.** Sacral agenesis. *J Bone Joint Surg Am.* 1978;60:373–383.
10. **Rieger MA, Hall JE, Dalury DF.** Spinal fusion in a patient with lumbosacral agenesis. *Spine.* 1990;15: 1382–1384.
11. **Singh SK, Singh RD, Sharma A.** Caudal regression syndrome – case report and review of literature. *Pediatr Surg Int.* 2005;21:578–581.
12. *Tachdjian's Pediatric Orthopaedics / Ed. by JA Herring.* Elsevier, 2008:1466–1471.
13. **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.
14. **Welch JP, Aterman K.** The syndrome of caudal dysplasia: a review, including etiologic considerations and evidence of heterogeneity. *Pediatr Pathol.* 1984;2:313–327.
15. **Wilmshurst JM, Kelly R, Borzyskowski M.** Presentation and outcome of sacral agenesis: 20 years' experience. *Dev Med Child Neurol.* 1999;41:806–812.

References

1. Vissarionov SV, Kazaryan IV. [Caudal regression syndrome]. *Hir pozvonoc.* 2010;(2):50–55. In Russian.
2. Boulas MM. Recognition of caudal regression syndrome. *Adv Neonatal Care.* 2009;9:61–69.
3. Currarino G, Coln D, Votteler T. Triad of anorectal, sacral, and presacral anomalies. *AJR Am J Roentgenol.* 1981;137:395–398.
4. Dal Monte A, Andrisano A, Capanna R. The surgical treatment of lumbo-sacral coccygeal agenesis. *Ital J Orthop Traumatol.* 1979;5:259–266.
5. Guille JT, Benevides R, DeAlba CC. Lumbosacral agenesis: a new classification correlating spinal deformity and ambulatory potential. *J Bone Joint Surg Am.* 2002;84:32–38.
6. Harlow CL, Partington MD, Thieme GA. Lumbosacral agenesis: clinical characteristics, imaging, and embryogenesis. *Pediatr Neurosurg.* 1995;23:140–147.
7. Kaissi A, Klaushofer K, Grill F. Caudal regression syndrome and popliteal webbing in connection with maternal diabetes mellitus: a case report and literature review. *Cases J.* 2008;1:407.
8. Martucciello G, Torre M, Belloni E, et al. Currarino syndrome: proposal of a diagnostic and therapeutic protocol. *J Pediatr Surg.* 2004;39:1305–1311.
9. Renshaw TS. Sacral agenesis. *J Bone Joint Surg Am.* 1978;60:373–383.

Адрес для переписки:

Виссаронов Сергей Валентинович
196603, Санкт-Петербург, Пушкин,
ул. Парковая, 64–68,
НИДОИ им. Г.И. Турнера,
turner01@mail.ru

Статья поступила в редакцию 31.01.2011

С.В. Виссаронов, д-р мед. наук; И.В. Казарян, науч. сотрудник; С.М. Белянчиков, травматолог-ортопед, Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера, Санкт-Петербург.

S.V. Vissarionov, MD; I.V. Kazarian, scientific researcher; S.M. Belyanchikov, traumatologist-orthopedist, The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopaedics, St. Petersburg.