



ДЕФОРМАЦИИ ПОЗВОНОЧНИКА ПРИ НЕЙРОФИБРОМАТОЗЕ: ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

М.В. Михайловский

Новосибирский НИИ травматологии и ортопедии

В обзоре современной литературы представлены общие положения, касающиеся происхождения и распространенности нейрофиброматоза, общепринятые диагностические критерии. Подробно описаны особенности деформаций позвоночника, отдельных позвонков и ребер, развивающихся при этом заболевании. Обращено особое внимание на такие осложнения течения патологического процесса, как развитие вывихов позвонков, неврологические осложнения. Подробно описаны нередко сопровождающие нейрофиброматоз патологические изменения шейного отдела позвоночника. Приведены многочисленные литературные данные, касающиеся методов консервативного и оперативного лечения сколиозов и кифосколиозов и их эффективности.

Ключевые слова: нейрофиброматоз I типа, сколиоз, кифоз, хирургическое лечение.

SPINE DEFORMITIES IN NEUROFIBROMATOSIS: REVIEW OF THE LITERATURE

M.V. Mikhailovsky

Recent literature review includes general statements on the origin, prevalence and conventional criteria for neurofibromatosis diagnosis. Peculiarities of spine, single vertebra, and rib deformities developing in neurofibromatosis are described in detail. Special attention is given to such complications of pathological process as vertebra dislocations and neurological disorders. Pathological changes in the cervical spine often associated with neurofibromatosis are described in detail. The review presents a large body of literature data on conservative and surgical treatment techniques of scoliosis and kyphoscoliosis, and on their efficacy.

Key Words: type I neurofibromatosis, scoliosis, kyphosis, surgical treatment.

Hir. Pozvonoc. 2005;(3):45–55.

Введение

Нейрофиброматоз – наследственное заболевание, поражающее кожу, нервную ткань, костные и мягкотканые структуры.

Впервые описан нейрофиброматоз von Tilenau (Цит. по: Crawford, Gabriel, 1997) и позднее Smith [27], который писал: «Хотя патологи не смогли обнаружить в опухолевых образованиях что-либо похожее на нервную ткань, я все же склоняюсь к мнению, что они связаны с концевыми разветвлениями нервных волокон». Virchow [30] описал патологические изменения и установил, что речь идет об истинных опухолях, отличных, например, от ампутированных невром. Von Recklinghausen [31] продемонстрировал наличие нервных элементов в соединительно-тканых опухолях, и этим,

в сущности, его вклад в изучение нейрофиброматоза ограничивается.

Общепринято выделять два типа болезни. Нейрофиброматоз I типа (НФ-I, болезнь Реклингаузена, периферический нейрофиброматоз) впервые выделен Gould [15] и наследуется по аутосомно-доминантному типу с полисистемными клиническими проявлениями. В общей популяции встречается с частотой 1:4000. Ген нейрофиброматоза идентифицирован и локализован в 17-й хромосоме [14], характеризуется высокой пенетрантностью, приближающейся к 100% [23]. У больных с НФ-I развиваются множественные шванномы, называемые нейрофибромами, и нарушения кожной пигментации. Ортопедическая патология разнообразна, но наиболее часто встречаются деформации позвоночника – сколиозы и кифосколиозы. Кроме того, отмечены врож-

денные деформации и псевдоартрозы большеберцовой кости, гигантизм конечностей, мягкотканые опухоли.

Течение НФ-I непрогрессирующее, отмечено два периода резкого повышения активности процесса – от 5 до 10 и от 36 до 50 лет. Второй период активности в 75% случаев связан с малигнизацией опухолевых образований [24].

Нейрофиброматоз II типа (НФ-II, центральный нейрофиброматоз) наследуется, как и НФ-I, по аутосомно-доминантному типу, но встречается значительно реже (1:100000). Чаще всего он проявляется шванномами вестибулярной порции VIII черепно-мозгового нерва, но возможно поражение и периферических нервов, развитие менигиом и эпендимом. Ген НФ-II идентифицирован в хромосоме 22. Каких-либо ортопедических нарушений при НФ-II не выявлено.

Диагностические критерии

Клинические проявления НФ-I чрезвычайно вариабельны и нередко ставят перед врачами сложные диагностические задачи. В связи с этим неоднократно предпринимались попытки создания некоего набора диагностических признаков. Crowe et al. [9] предложили такие критерии:

- семейный анамнез;
- положительные данные биопсии;
- минимум шесть пятен цвета кофе с молоком величиной более 1,5 см;
- множественные подкожные нейрофибромы.

Позднее согласительная конференция Национального института здоровья по нейрофиброматозу (США) расширила этот список [21]:

- наличие шести или более пятен цвета кофе с молоком размером минимум 15 мм у взрослых и 5 мм у детей;
- две или более нейрофибром любого типа или хотя бы одна плексиформная нейрофиброма;
- веснушчатость подмышечной или паховой области;
- глиома зрительного нерва;
- два или более узлов Lisch;
- различные костные поражения;
- родственник первой степени родства с НФ-I по вышеперечисленным критериям.

Диагноз НФ-I может ставиться в случае наличия двух или более признаков из приведенного списка.

Кофейные пятна выявляются минимум у 90 % больных НФ-I. Winter et al. [35] отметили данный симптом у 101 из 102 обследованных больных. Эти участки меланиновой пигментации локализуются как в глубоких, так и в поверхностных слоях эпидермиса (там, где кожа обычно не подвергается воздействию солнечных лучей).

Нейрофибромы различной величины, но чаще небольшие, расположены подкожно (рис. 1). Они содержат шванновские клетки, фибробласты, клетки эндотелия и железистые элементы. Первичные клетки, ответственные за развитие этих новообра-

зований, неизвестны. Опухоли несколько поднимаются над поверхностью кожи и имеют синеватую окраску. С возрастом и у женщин в период беременности количество нейрофибром растет. По данным Winter et al. [35], частота этого симптома составляет 44 %.

Плексиформная нейрофиброма располагается подкожно, имеет неправильную форму, напоминающую мешок с червями, очень чувствительна. Часто она расположена под участками гиперпигментации, края которых несколько приподняты. Если участок гиперпигментации достигает или пересекает среднюю линию туловища, опухоль может происходить из позвоночного канала. Плексиформные нейрофибромы более опасны в плане малигнизации.

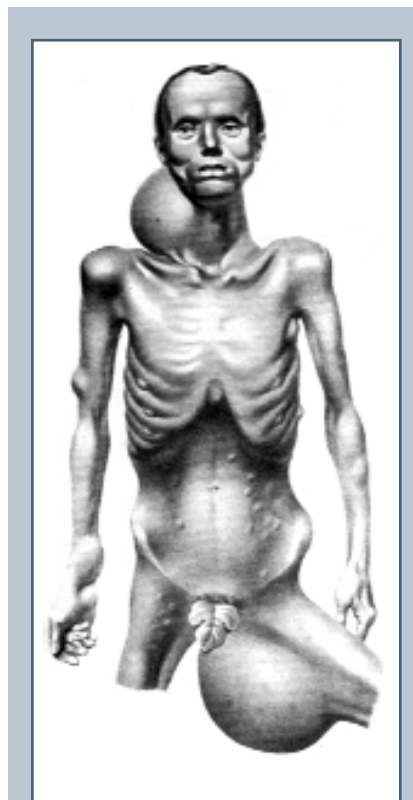


Рис. 1

Больной с множественными нейрофибромами [28]

Веррукозная кожная гиперплазия и слоновость также являются нередким симптомом НФ-I.

Небольшие (2–3 мм в диаметре) участки гиперпигментации в подмышечной и паховой областях в сочетании с единичной нейрофибромой могут быть единственным симптомом НФ-I у родителей ребенка, демонстрирующего практически все вышеперечисленные критерии болезни.

Узлы Lisch – слегка приподнятые хорошо очерченные гамартомы, которые могут располагаться в любой точке радужной оболочки глаза (рис. 2). При рождении их почти никогда не бывает, но у детей старше шести лет, больных НФ-I, их можно выявить в 95 % случаев.

Durrani et al. [11] на значительном клиническом материале (91 больной) уточнили частоту встречаемости вышеперечисленных критериев:

- кофейные пятна – 89 %;
- веснушчатость паховой и подмышечной областей – 81 %;
- фибромы – 34 %;
- скелетные дисплазии – 17 %;
- гамартомы радужки – 9 %;
- НФ-I у родственников первой степени родства – 33 %.

Деформации позвоночника

Наиболее частым поражением опорно-двигательного аппарата у больных НФ-I являются деформации позвоночного столба – сколиозы, кифоско-

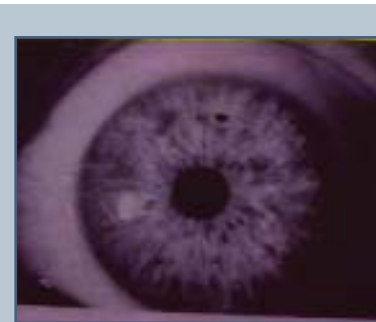


Рис. 2

Узел Lisch [1]

лиозы, лордосколиозы. Первое описание сколиоза у больного нейрофиброматозом дано Gould [15], а первое детальное описание дистрофических изменений позвоночного столба принадлежит Brooks, Lehman [3].

Одной из первых попыток уточнить частоту деформаций позвоночника при НФ-I стало исследование Scott [26]. Он располагал 81 наблюдением, из которых в 16 (19,7 %) выявлена деформация, причем у 10 больных она превышала 30°. Также Scott констатировал наличие различных типов деформации и разнообразие их локализаций – от шейно-грудного до грудопоясничного отделов позвоночника.

По данным Chaglassian et al. [5], из 141 больного деформации позвоночника имели 37 (26,2 %) – 20 мужчин и 17 женщин. Durrani et al. [11] отметили наличие деформации позвоночника у 128 (20 %) больных из 457. Funasaki et al. [13], анализируя данные литературы, отмечают, что частота сочетания НФ-I с деформациями позвоночника варьирует в весьма широких границах – от 10 до 60 %. Crawford, Gabriel [8] полагают, что более или менее достоверные данные расположены в пределах 10–30 %.

Значительный коллективный опыт давно уже позволил сделать заключение о наличии двух различных типов деформаций позвоночника при НФ-I [32]. Один из них практически неотличим от обычного идиопатического сколиоза, второй характерен исключительно для нейрофиброматоза, носит название дистрофического или диспластического и имеет целый ряд характерных особенностей, выявляемых преимущественно при рентгенографическом исследовании [16]. Из 102 больных, обследованных Winter et al. [35], дистрофические деформации выявлены у 80, у остальных 22 отмечены различные деформации, классифицированные как недистрофические.

Недистрофические деформации при НФ-I выявляются раньше, чем идиопатические сколиозы, текут тяжелее и имеют худший прогноз.

С ростом больного можно ожидать появление типичных для нейрофиброматоза дистрофических изменений. После операции чаще развиваются ложные суставы блока [18].

Дистрофический (диспластический) тип сколиоза при НФ-I, по данным Veliskakis et al. [29], примерно с одинаковой частотой встречается у мужчин и женщин, причем левосторонние деформации бывают чаще правосторонних. По данным Chaglassian et al. [5], право- и левосторонние деформации встречаются с одинаковой частотой, причем у мужчин чаще правосторонние, а у женщин – левосторонние. Наиболее часто встречающийся тип деформации – единичная грудная.

Если нейрофиброматоз обычно впервые диагностируется в среднем в четырехлетнем возрасте, то деформация позвоночника впервые выявляется в восьмилетнем возрасте – от 7 до 16 лет [5, 35]. Те же авторы отметили, что сколиозы с короткими дугами (до пяти позвонков) выявляются в среднем в 10 лет, а с длинными дугами – несколько раньше, в семилетнем возрасте. Прогрессирование деформации крайне вариабельно, но в среднем сколиотическая дуга увеличивается на 5° в год [35]. Chaglassian et al. [5] на своем материале (девять больных, прослеженных в течение 1–12 лет) выявили прогрессирование сколиотической деформации на 15–85° и увеличение кифотического компонента на 4–50°. Calvert et al. [4] у 32 больных, наблюдавшихся в среднем в течение 3,5 лет без операции, выявили следующие закономерности: сколиотическая деформация увеличивалась на 8,1° в год, а кифотический компонент – на 11,2°. Если при первичном обследовании 53 % больных имели сколиоз с кифотическим компонентом менее 40°, то в период максимального развития деформации чистый сколиоз отмечен только у 25 %, а у остальных выявлен кифоз более 40°. Скорость прогрессирования деформации никак не коррелировала с ускоренным созреванием скелета подростков.

Crawford [6] обратил внимание на то обстоятельство, что спектр характерных симптомов весьма варьирует между дистрофическими и недистрофическими деформациями, развивающимися при НФ-I.

Funasaki et al. [13] на основе изучения большой группы больных НФ-I (71 пациент) выделили четыре основных типа деформации:

- 1) сколиоз с нормальным сагиттальным контуром;
- 2) грудной лордосколиоз;
- 3) так называемый кифозированный сколиоз (сколиоз с пологим кифозом);
- 4) кифосколиоз (превалирует угловой кифоз).

Основные рентгенографические симптомы дистрофического сколиоза при НФ-I:

- короткая сколиотическая дуга, включающая обычно не более 4–6 позвонков;
- характерная деформация тел позвонков, заключающаяся в наличии полуовального прогиба вертикальных замыкательных пластинок (вентральных, дорсальных и латеральных) с формированием своеобразной картины фестончатости; Funasaki et al. [13] считают, что о положительном симптоме можно говорить при глубине прогиба не менее 3 мм в грудном и 4 мм в поясничном отделе позвоночника (рис. 3);
- истончение ребер на вершине деформации; по Funasaki et al. [13], этот симптом является положительным, если ширина исследуемого ребра меньше ширины второго ребра в самой узкой его части;
- истончение поперечных отростков – уменьшение ширины поперечного отростка на 50 % в середине между верхушкой отростка и латеральным краем тела позвонка в сравнении с контралатеральным нормальным отростком либо выше- или нижележащим [11];
- клиновидная деформация тела вершинного позвонка, которая может быть выражена до такой степе-

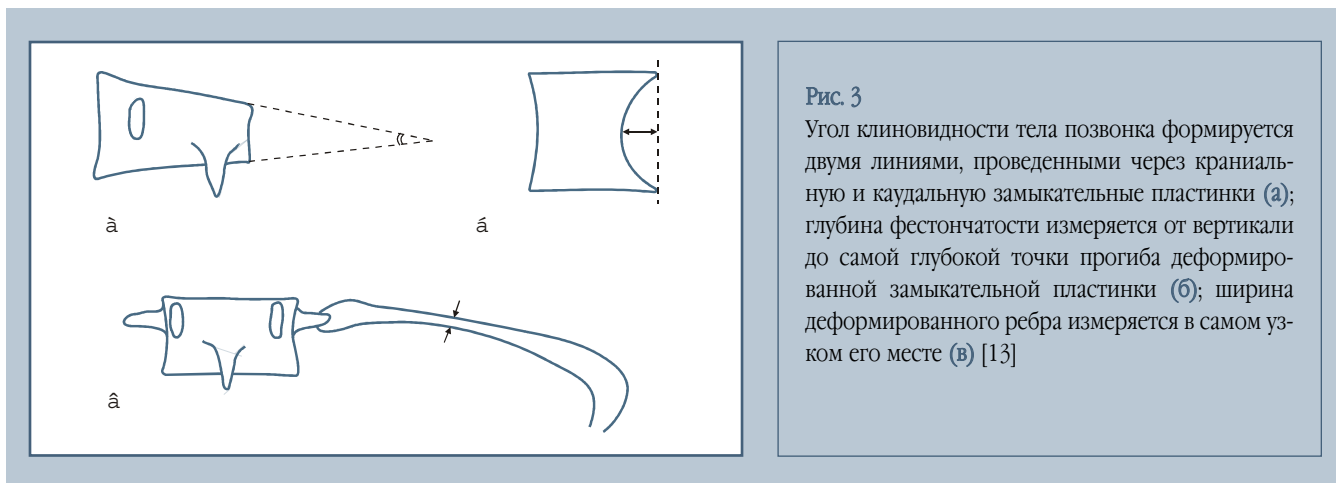


Рис. 3

Угол клиновидности тела позвонка формируется двумя линиями, проведенными через краниальную и каудальную замыкательные пластинки (а); глубина фестончатости измеряется от вертикали до самой глубокой точки прогиба деформированной замыкательной пластинки (б); ширина деформированного ребра измеряется в самом узком его месте (в) [13]

- ни, что симулирует врожденную аномалию развития;
- грубая торсия тела вершинного позвонка;
 - латеролистез;
 - расширение межпозвонковых отверстий – увеличение высоты на 1/3 или более в сравнении с непораженным соседним уровнем [11];
 - увеличение расстояния между телами корней дужек;
 - дефекты дужек позвонков с возможным развитием подвывиха или полного смещения позвонка [18];
 - прогрессирование кифотической деформации соответственно тяжести сколиоза [29];
 - наличие паравертебральных мягкотканых масс [18].

Все эти патологические изменения развиваются обычно очень рано, часто в возрасте трех лет. Любое из них может сосуществовать с аномалиями дурального мешка и интраканальными нейрофибромами, которые по типу песочных часов выходят за пределы позвоночного канала через межпозвонковые отверстия. Весьма важно иметь представление о возможности развития дуральной эктазии – увеличения размеров дурального мешка вследствие повышения гидростатического давления. В этих случаях давление стенок мешка на окружающие костные ткани вызывает эрозию и деформацию стенок позвоночного канала и тел позвонков, способствуя развитию тяжелых кифосколиозов (рис. 4). Кроме того,

возможно развитие псевдомиеломенингоцеле, сдавление спинного мозга ребром через межпозвонковое отверстие.

Funasaki et al. [13], исследовав частоту развития и динамику наиболее характерных симптомов нейро-

фиброматоза, выявили фестончатость тел позвонков в 44, а истончение ребер – в 68 % случаев. Последний симптом имеет тенденцию с возрастом усиливаться и распространяться в дистальном и каудальном направлениях. Фестончатость тела по-

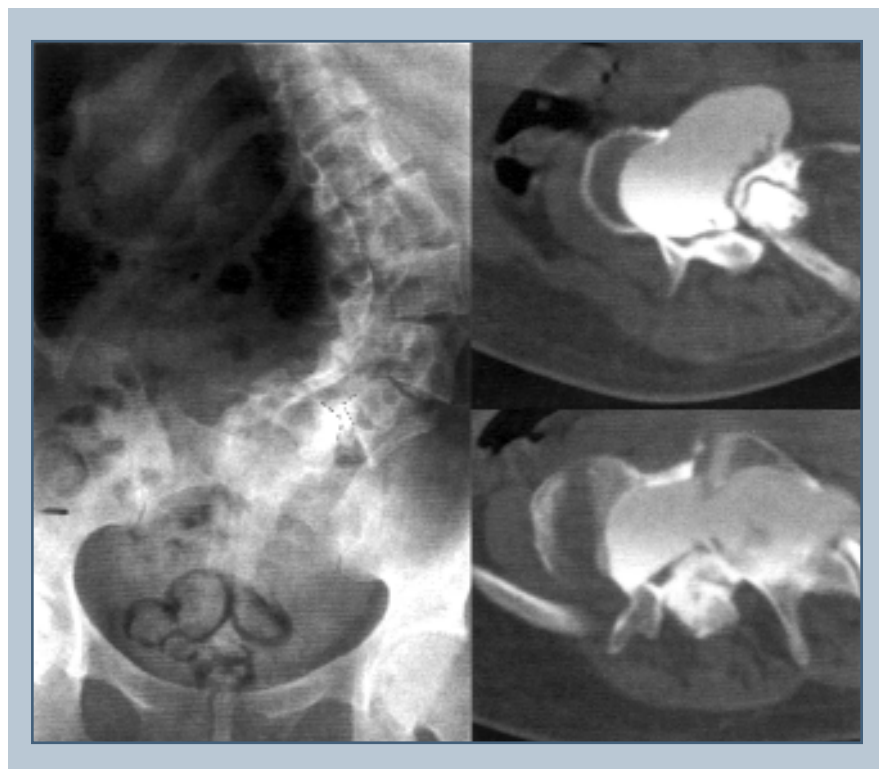


Рис. 4

Изображение увеличения объема дурального мешка в поясничном отделе позвоночника с формированием дуральной эктазии и вторичной фестончатости задней замыкательной пластинки тела позвонка [18]

звонка может нарастать, но не имеет тенденции к появлению на соседних с вершинным уровнях. Клиновидную деформацию тел позвонков авторы считают скорее результатом вторичных структуральных изменений, чем первичного нарушения развития.

Отмеченное Funasaki et al. [13] свойство симптомов НФ-I усиливаться и расширять свою распространенность была названа Durrani et al. [11] модуляцией. Это явление, характерное исключительно для нейрофиброматоза, Durrani et al. называют способностью деформированного позвоночника трансформироваться за счет появления новых и усугубления наличествующих дистрофических морфологических изменений костных структур. Эти изменения могут развиваться медленно или быстро, распространяясь при этом на другие отделы позвоночного столба. Модуляция может менять характер прогрессирования деформации позвоночника, однако авторы подчеркивают, что это происходит не всегда и что прогрессирование деформации определяется не только модуляцией. Попытка установления факторов риска модуляции позволила выявить, что из всех исследованных факторов (возраст диагностирования патологии, пол, локализация, протяженность и сторона деформации, рентгенографические признаки дистрофического процесса) только прогрессирование истончения ребер статистически достоверно связано с клиническим прогрессированием деформации позвоночника. Кроме того, авторы пришли к выводу, что если деформация позвоночника выявлена у ребенка в возрасте до семи лет, необходимо наблюдение на предмет развития дистрофических изменений. Наличие трех истонченных ребер или комбинации трех различных дистрофических изменений свидетельствует в пользу того, что деформация будет прогрессировать почти наверняка. Таким образом, деформация позвоночника при нейрофиброматозе должна рассматриваться как эволюционирующая. Durrani et al. [12] отметили, что моду-

лирующие деформации имеют такой же риск послеоперационного прогрессирования, как и типичные дистрофические из-за большой частоты развития ложных суставов блока.

Наиболее достоверными факторами риска прогрессирования деформации Funasaki et al. [13] считают раннее начало заболевания, величину угла Cobb, ротацию апикального позвонка более 11° и симптом фестончатости. Последний может быть выражен очень грубо, с формированием так называемого двузубого клюва. Наличие такой деформации тела позвонка, по мнению Calvert et al. [4], является достоверным фактором риска прогрессирования деформации позвоночника.

Дислокации позвонков

Течение деформации позвоночника при нейрофиброматозе в отдельных случаях осложняется развитием полного вывиха позвонка. В результате появляется штыкообразная деформа-

ция, причем она может быть в шейном и грудном отделах позвоночника.

Rockower et al. [25] описали два случая такого осложнения. В первом минимальная травма вызвала субтотальный вывих Th₄ позвонка у десятилетнего ребенка без неврологической симптоматики (рис. 5). В ходе операции, выполненной одновременно из трансторакального и дорсального доступов, удалось подтвердить смещение позвонка и выявить, что тела позвонков покрыты нейрофиброматозной тканью, простирающейся до поперечных отростков билатерально, а костная ткань демонстрирует признаки эрозии. Межкостистая и желтая связки на уровне повреждения разорваны. Переломов или эрозии задних отделов позвонков не выявлено. Переднезадний спондилодез с использованием контрактора Харрингтона позволил стабилизировать ситуацию.

Во втором случае минимальная травма привела к развитию тетрапареза без нарушения функции тазовых

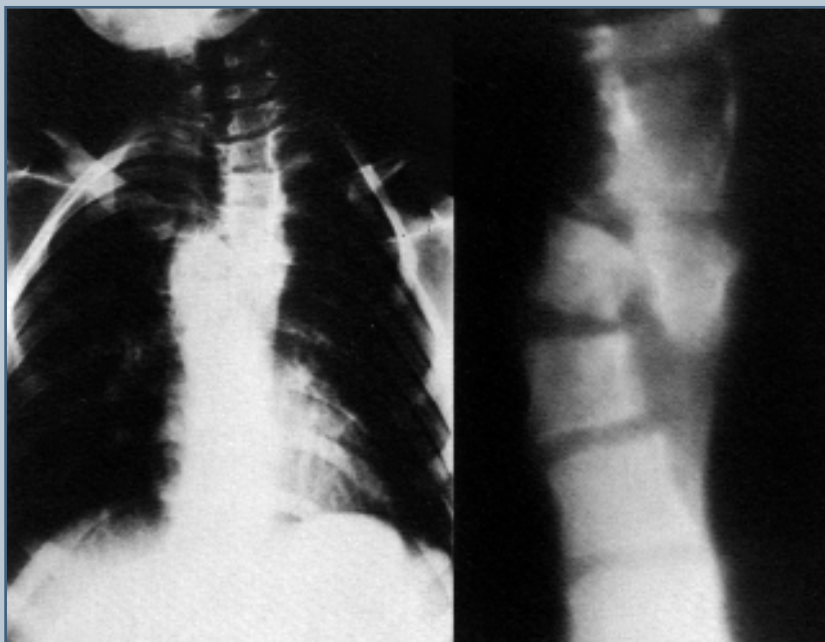


Рис. 5

Рентгенограммы, демонстрирующие дислокацию Th₄ позвонка [26]

органов у десятилетнего мальчика. На рентгенограмме виден полный вывих C_6 позвонка. Галотракция позволила почти полностью устранить смещение и добиться значительного регресса неврологической симптоматики. Ребенок был выписан в воротнике, но в дальнейшем исчез из-под наблюдения.

Первое из этих наблюдений может служить подтверждением одной из теорий патогенеза деформаций позвоночника при НФ-I, а именно эрозии костной ткани позвонков. Интересно, что в обоих случаях клинически грубая деформация позвоночного столба не определялась.

Еще одно наблюдение подобного рода опубликовали Stone et al. [28]. У девятилетнего ребенка с развернутой клинической картиной нейрофиброматоза при томографическом и МР-исследовании было выявлено отчетливое расширение дурального мешка в переходном шейно-грудном отделе позвоночника при отсутствии сколиотической либо кифотической деформации. Через восемь месяцев после минимальной травмы выявлен полный вывих Th_1 позвонка кпереди

без развития неврологической симптоматики (рис. 6). Вывих был в значительной степени устранен скелетным вытяжением и галотракцией, после чего осуществлен задний спондилодез с использованием инструментария Luque с проволочными петлями по Drummond. Авторы считают, что в данном случае эктазия дурального мешка вызвала эрозию средней колонны позвоночника с полным отделением задних структур от тела Th_1 позвонка и дислокацией последнего кпереди.

Нейрофиброматоз и паралич

Сочетание нейрофиброматоза с параличом впервые описано Meslet [20] и встречается сравнительно нечасто. Так, Crowe et al. [9] выявили тяжелые неврологические осложнения лишь у трех из 223 больных с деформациями позвоночника на почве нейрофиброматоза. В 1969 г. Curtis et al. [10] представили обнаруженные в литературе описания 32 подобных случаев (за период с 1892 по 1968 г.) и дополнили их восемью собственными наблюдениями. Из этих 40 боль-

ных только двое имели деформацию в поясничном отделе позвоночника, у остальных она располагалась краниальнее, причем в восьми случаях была шейная или шейно-грудная локализация. Только в 12 случаях деформация не содержала кифотического компонента, при этом шейные деформации всегда были чисто кифотическими, а грудные и груднопоясничные – кифосколиотическими.

Хорошо известно [36], что кифотические деформации часто вызывают неврологические осложнения в виде компрессионно-ишемической миелопатии. Однако параличи и парезы, развивающиеся при НФ-I, далеко не всегда являются результатом кифотической или кифосколиотической деформации позвоночного столба, а также подвывихов и полных дислокаций позвонков, как это показано выше. Еще одной причиной тяжелой неврологической симптоматики являются внутриканальные опухоли – нейрофибромы, менингиомы, а также разрастания фиброзно-жировой ткани. В ряде случаев, верифицированных Curtis et al. [10], в патогенезе паралича участвует комбинация различных факторов. Анализ 40 опубликованных наблюдений позволяет сделать вывод, что развитие паралича в возрасте старше 19 лет обычно является результатом сдавления спинного мозга опухолевыми массами, а в более молодом возрасте – стенками деформированного позвоночного канала.

Wilde et al. [33] описывают три случая миелопатии при тяжелых гиперкифозах у больных НФ-I. Предоперационная тазовая галотракция позволила достичь частичного регресса неврологической симптоматики. У первого из больных произведена передняя декомпрессия спинного мозга, а через шесть недель – задний спондилодез; после декомпрессии развилась нижняя паралич, через шесть месяцев отмечено полное восстановление. У второго больного аналогичная последовательность операций привела к полному восстановлению без осложнений. У третьего па-

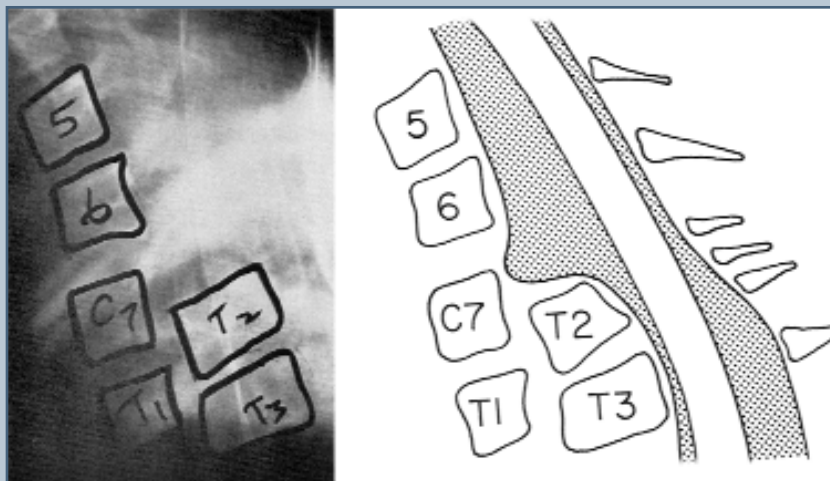


Рис. 6

Рентгенограмма и схема, демонстрирующие смещение Th_1 позвонка вентрально до уровня Th_3 , расширение субарахноидального пространства без сдавления спинного мозга, задние отделы Th_2 позвонка дистрофичны [29]

циента потребовалось две операции вентрального спондилодеза в условиях галотракции для достижения надежного костного блока и регресса неврологической симптоматики (нижний монопарез).

Обследование больного с нейрофиброматозом должно включать контрастное исследование позвоночного канала, МРТ и КТ (в том числе с контрастом).

Ламинэктомия как метод лечения осложненной деформации позвоночника давно уже не обсуждается в силу хорошо известных причин, однако в качестве доступа при удалении внутриканальных образований она не утратила своего значения (в сочетании со стабилизирующими вмешательствами).

При наличии деформации, вызывающей сдавление спинного мозга, показана декомпрессия и переднезадний спондилодез с использованием современного сегментарного инструментария.

Шейный отдел позвоночника при нейрофиброматозе

Состояние шейного отдела позвоночника больного НФ-I далеко не всегда находится в поле зрения лечащего врача, а до сравнительно недавнего времени не находило адекватного отражения в научной литературе. В то же время патологические изменения шейного отдела позвоночника при нейрофиброматозе весьма нередки и, будучи своевременно нераспознанными, приводят к самым тяжелым последствиям. В упомянутой выше работе Curtis et al. [10] описаны восемь случаев паралича, в четырех из которых причиной осложнения была деформация именно шейного отдела позвоночника.

Yong-Hing et al. [37] подчеркивают, что недиагностированная своевременно патология шейного отдела позвоночника чревата развитием тяжелых осложнений в ходе пре- и послеоперационной галотракции, при анестезиологических манипуля-

циях и во время укладки больного на операционном столе.

Первый случай паралича как следствия патологии шейного отдела позвоночника при НФ-I описан Meslet в 1892 г. [20]. Первое описание шейной деформации при нейрофиброматозе принадлежит Klose [19].

Yong-Hing et al. [37] представили анализ 17 случаев, выявленных при обследовании 56 больных НФ-I. Обращает на себя внимание высокая частота выявляемости патологии шейного отдела позвоночника – 30%. Эти изменения были классифицированы авторами следующим образом: I группа – изменения костной структуры (нарушение формы тел позвонков, увеличение размеров межпозвонковых отверстий); II группа – изменения формы шейного отдела позвоночника (сглаживание шейного лордоза, кифозирование, подвывих позвонка). В I группу включены четверо больных, во II – 13. Интересно, что в 15 случаях из 17 патология шейного отдела позвоночника сочеталась со сколиотической деформацией грудной или груднопоясничной локализации (всего в общей группе было 34 пациента со сколиозами). Авторы подчеркивают, что шейная патология значительно чаще сосуществует с короткими грубыми дистрофическими деформациями, чем со сколиозами, похожими на идиопатические. Более того, частота шейной патологии четко коррелирует с величиной сколиотической деформации. Так, при сколиозах менее 30° шейный отдел позвоночника во всех восьми случаях был интактен.

Клиническое обследование выявило наличие неврологического дефицита различной степени выраженности только в четырех случаях. В целом из 17 пациентов семеро не предъявляли никаких жалоб. В семи случаях отмечено ограничение движений в шейном отделе позвоночника, в шести – болевой синдром. Деформация шеи клинически выявлена у пяти больных, причем отмечено, что даже грубый угловой кифоз

не всегда приводит к видимой деформации шейного отдела позвоночника.

Parisini et al. [22] оперировали десятилетнюю девочку с шейным кифозом на почве НФ-I. Деформация (78° по Cobb) локализовалась на уровне С₃–С₅ позвонков с вершиной на уровне С₄ позвонка. МРТ позволила выявить компрессию спинного мозга, проявляющуюся клинически лишь повышенными сухожильными рефлексам. После двухнедельной галотракции произведен переднезадний спондилодез, в результате деформация уменьшена до 35°, коррекция сохраняется в течение четырех лет.

Все это свидетельствует в пользу тщательного обследования шейного отдела позвоночника у любого пациента с НФ-I.

Лечение

Обследование обязательно включает КТ, МРТ, трехмерную реконструкцию позвоночника.

Корсетотерапия деформаций позвоночника у больных НФ-I абсолютно неэффективна. Winter et al. [35] сообщили об опыте лечения корсетом Мильвоки 10 больных. Улучшения не отмечено ни в одном случае. Прогрессирование деформации за 3,5 года лечения составило в среднем 27°. Эти авторы одними из первых предложили принципиально важное в практическом отношении подразделение дистрофических деформаций позвоночника на сколиозы и кифосколиозы. Последние не могут эффективно лечиться дорсальным спондилодезом. В целом пассивная выжидательная тактика при дистрофических деформациях совершенно неоправдана. Более того, оперировать иногда приходится в раннем возрасте. Winter et al. [35] сообщают об успешных долгосрочных результатах оперативных вмешательств у четырехлетних детей. Поскольку деформации обычно короткие, спондилодез не оказывает существенного влияния на рост туловища маленьких пациентов.

при нейрофиброматозе также неадекватен целям лечения.

Winter [34] обратил внимание на проблему сравнительно редко встречающихся при нейрофиброматозе лордосколиозов. Он представил два наблюдения такого рода, при которых пациентов оперативно лечили с помощью стержней Харрингтона с субламинарными проволочными петлями по Luque. В обоих случаях лордозированный грудной отдел позвоночника (6 и 20°) был успешно корригирован с восстановлением близкого к нормальному сагиттального контура. Осложнений отмечено не было, но Winter считал необходимым сфокусировать внимание на нескольких важных моментах. Первое – возможность прорезывания проволочных петель через истонченные полудужки позвонков, что требует особой осторожности при натяжении проволоки. Второе – возможность существования дуральной эктазии, что делает проведение проволоки под дужками опасным. Наконец, третье – при грубых лордосколиозах корригирующему вмешательству следует предпослать дискэктомию для увеличения мобильности грудного отдела позвоночника.

Одной из наиболее интересных является работа Wilde et al. [33], представивших анализ результатов оперативного лечения 25 больных с дистрофическими деформациями позвоночника (сколиозы с кифотическим компонентом менее 50°, сколиозы с пологим кифотическим компонентом более 50°, угловые гиперкифозы более 50°). Средний возраст пациентов в момент операции – 12 лет, средний срок наблюдения – 10 лет. В 17 случаях осуществлен переднезадний спондилодез, в 8 – только дорсальный. В 9 случаях наиболее грубых деформаций использовалась галотракция. Позвоночный инструментарий (Harrington, Luque, Zielke) использован у 19 больных.

Наличие костного блока констатировано у всех больных, кроме одного (псевдоартроз), в то же время деформация позвоночника прогрессировала в 52 % случаев, причем в 36 % –

на 20° и более. Статистический анализ показал, что такой характер послеоперационного поведения деформации позвоночника определяется следующими факторами:

- короткая дуга;
- внепозвоночные скелетные дистрофии;
- тип деформации позвоночника;
- подвывих позвонка;
- средняя клиновидность межпозвонковых дисков.

Причины прогрессирования деформации позвоночника при НФ-I при наличии костного блока остаются не до конца понятными. Crawford, Vagatery [7] причинами дистрофических изменений костной ткани считают следующее:

- эффект давления соседней нейрофибромой;
- вторичная гиперпродукция периоста;
- формирование кист в ответ на рост нейрофибромы;
- формирование кист путем прорастания периоста плексиформной нейромой и инфильтрации кортикальной кости и гаверсовых каналов нейрофиброматозной тканью.

Результаты, как и у других авторов, показали возможность успешного применения изолированного дорсального спондилодеза (критерии – пологие кифосколиозы с наличием не менее пяти позвонков в дуге и углом кифоза не более 50°).

Индийские ортопеды Bhojraj, Nene [2], напротив, полагают, что в любом случае деформации позвоночника при НФ-I, независимо от ее величины и пространственной ориентации, необходим глобальный (360°) спондилодез с использованием металлоимплантатов.

Хирургическое лечение недистрофических деформаций позвоночника имеет ряд особенностей. Во-первых, у таких больных выше риск развития ложного сустава блока после спондилодеза. Во-вторых, такие деформации обычно более ригидные, чем при идиопатических сколиозах, и чаще требуют вентрального вмешательства (дискэтомия, межтеловой спондилодез) уже при дугах, превышаю-

щих 55–60°. В остальном хирургическая тактика не отличается от таковой и при типичном идиопатическом сколиозе подростков: при деформациях до 20–25° – наблюдение, до 40° – корсетотерапия, при дальнейшем прогрессировании – оперативное вмешательство с использованием сегментарного инструментария III поколения [18].

Таким образом, сколиотические деформации величиной 20–40°, включающие более пяти позвонков с кифотическим компонентом менее 50°, могут быть стабилизированы с помощью только дорсального спондилодеза. Однако в большинстве случаев единственно надежным способом, позволяющим остановить прогрессирование деформации, является переднезадний спондилодез.

Выбор зоны спондилодеза проводится по тем же критериям, что и при деформациях другой этиологии. Количество трансплантатов должно быть значительным, в противном случае есть высокий риск формирования ложного сустава блока. При выполнении переднего спондилодеза трансплантатом-распоркой возникают значительные трудности при крайней степени ротации апикальных позвонков. Необходимо тщательно удалять все мягкие ткани между трансплантатами и костным ложем. Высокая степень васкуляризации нейрофиброматозных тканей увеличивает риск большой кровопотери и послеоперационных осложнений.

В настоящее время эффективным может считаться использование только современных сегментарных эндокорректоров III поколения с множеством точек опоры, хотя и это не исключает механических осложнений в виде нарушения целостности опорных костных структур (рис. 7). Более того, все вышеперечисленные меры отнюдь не гарантируют развития надежного костного блока и остановки прогрессирования деформации, особенно при наличии островершинного кифоза. Поэтому послеоперационная иммобилизация считается практически обязательной.

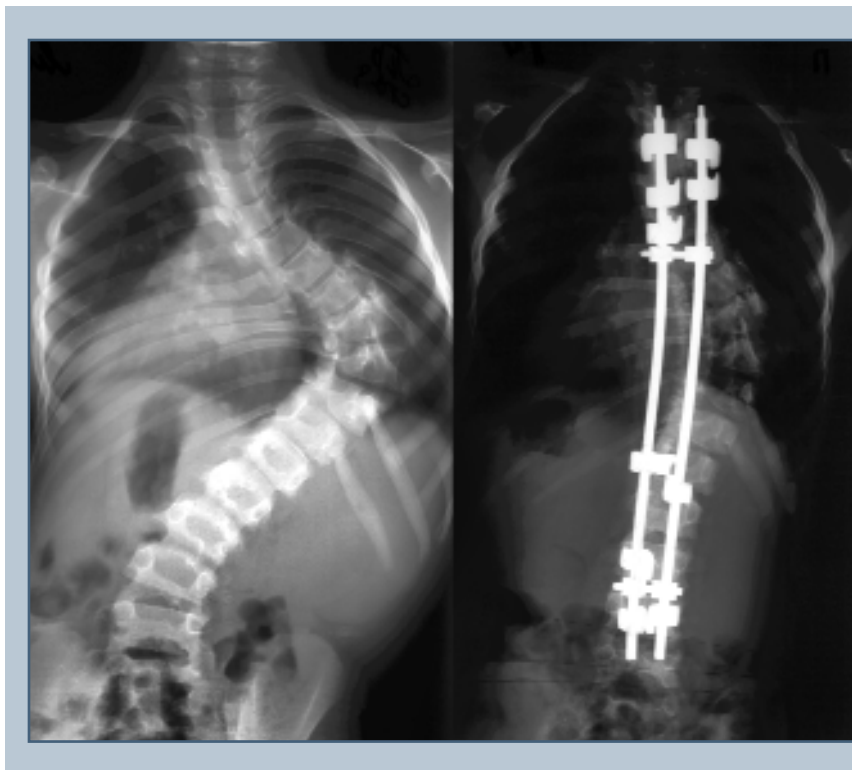


Рис. 7

Рентгенограммы больного К., 8 лет, с нейрофиброматозом I типа, диспластическим правосторонним грудным сколиозом (угол Cobb – 91°), дисбалансом (отстояние средней крестцовой линии от центра тела Th₁ позвонка) вправо – 38 мм; после операции (коррекция деформации CDI с формированием типичных краниального и каудального захватов, дорсальный спондилодез аутокостью) деформация – 41°, дисбаланс туловища уменьшен до 16 мм

Литература

1. Джеров А, Танчев П, Парушев А, et al. Проблеми при диагностиката и лечението на някои неидиопатични сколиози // IX Congress of the Bulgarian Orthopaedics and Trauma Surgeons with International Participation. Plovdiv, Bulgaria. 2004. Abstract book. P. 26
2. Bhojraj H, Nene A. Spinal deformities in neurofibromatosis // Spineweek 2004: Combined Meeting of Leading Scientific Spine Societies. Porto, Portugal. May 2004. Abstract Book. P. 867.
3. Brooks B, Lehman EP. The bone changes in Recklinghausen neurofibromatosis // Surg. Gynecol. Obstet. 1924. Vol. 38. P. 587–595.
4. Calvert P.T, Edgar M.A, Webb P.J. Scoliosis in neurofibromatosis. The natural history with and without operation // J. Bone Joint Surg. Br. 1989. Vol. 71. P. 246–251.
5. Chaglassian J.H, Riseborough E.J, Hall J.E. Neurofibromatosis scoliosis. Natural history and results of treatment in thirty-seven cases // J. Bone Joint Surg. Am. 1976. Vol. 58. P. 695–702.
6. Crawford A.H. Pitfalls of spinal deformities associated with neurofibromatosis in children // Clin. Orthop. Relat. Res. 1989. N 245. P. 29–42.
7. Crawford A.H, Bagamery N. Osseous manifestation of neurofibromatosis in childhood // J. Pediatr. Orthop. 1986. Vol. 6. P. 72–88.
8. Crawford A.H, Gabriel K.R. Dysplastic scoliosis: neurofibromatosis // In: The Textbook of Spinal Surgery, Second Edition, K.Bridwell and R. DeWald (eds). Philadelphia. 1997. P. 276–298.
9. Crowe F.W, Schull W.J, Neel J.V. A clinical, pathological and genetic study of multiple neurofibromatosis. Charles C. Thomas Springfield, Ill, 1956.
10. Curtis B.H, Fisher R.L, Butterfield W.L, et al. Neurofibromatosis with paraplegia. Report of eight cases // J. Bone Joint Surg. Am. 1969. Vol. 51. P. 843–861.
11. Durrani A.A, Crawford A.H, Choudhry S.N, et al. Modulation of spinal deformities in patients with neurofibromatosis type 1 // Spine. 2000. Vol. 25. P. 69–75.
12. Durrani A, Crawford A, Morley T. Surgical management of spinal deformities in neurofibromatosis – a correlation between modulation and surgical outcome // Scoliosis Research Society 36th Annual Meeting. Final Program. Cleveland, OH, USA. 2001. P. 117.
13. Funasaki H, Winter R.B, Lonstein J.B, et al. Pathophysiology of spinal deformities in neurofibromatosis. An analysis of seventy-one patients who had curves associated with dystrophic changes // J. Bone Joint Surg. Am. 1994. Vol. 76. P. 692–700.
14. Goldberg N.S, Collins F.S. The hunt for the neurofibromatosis gene // Arch. Dermatol. 1991. Vol. 127. P. 1705–1707.
15. Gould E. The bone changes occurring in von Recklinghausen's disease // Q. J. Med. 1918. Vol. 11. P. 221–228.
16. Holt J.F, Wright E.M. The radiological features of neurofibromatosis // Radiology. 1948. Vol. 51. P. 647–664.
17. Hsu L.C, Lee P.C, Leong J.C. Dystrophic spinal deformities in neurofibromatosis. Treatment by anterior and posterior fusion // J. Bone Joint Surg. Br. 1984. Vol. 66. P. 495–499.
18. Kim H.W, Weinstein S.L. The management of scoliosis in neurofibromatosis // Spine. 1997. Vol. 22. P. 2770–2776.
19. Klose J. Recklinghausensche Neurofibromatose mit schwerer Deformierung der Halswirbelsäule // Klin.Wochenschr. 1926. Vol. 5. S. 817.
20. Meslet P. Contribution a l'etude des nevromes plexiformes // These de Bordeaux. 1892. N 6.
21. Neurofibromatosis. Conference statement. National Institutes of Health consensus development conference // Arch. Neurol. 1988. Vol. 45. P. 575–578.
22. Parisini P, Di Silvestre M, Gregg T. et al. Combined fusion and posterior instrumentation for severe cervical kyphosis due to neurofibromatosis. A case report

- // Spineweek 2004: Combined Meeting of Leading Scientific Spine Societies. Porto, Portugal. May 2004. Abstract Book. P. 369
23. **Pulst S.M.** Prenatal diagnoses of the neurofibromatoses // Clin. Perinatol. 1990. Vol. 17. P. 829–844.
 24. **Riccardi V.M., Kleiner B.** Neurofibromatosis: a neoplastic birth defect with two age peaks of severe problems // Birth Defects. Orig. Artic. Ser. 1977. Vol. 13. P. 131–138.
 25. **Rockower S., McKay D., Nason S.** Dislocation of the spine in neurofibromatosis. A report of two cases // J. Bone Joint Surg. Am. 1982. Vol. 64. P. 1240–1242.
 26. **Scott J.C.** Scoliosis and neurofibromatosis // J. Bone Joint Surg. Br. 1965. Vol. 47. P. 240–246.
 27. **Smith R.** A treatise on the pathology, diagnosis and treatment of neuroma. Dublin, 1849.
 28. **Stone J.W., Bridwell K.H., Shackelford G.D., et al.** Dural ectasia associated with spontaneous dislocation of the upper part of the thoracic spine in neurofibromatosis. A case report and review of the literature // J. Bone Joint Surg. Am. 1987. Vol. 69. P. 1079–1083.
 29. **Veliskakis K., Wilson P., Levine D.** Neurofibromatosis and scoliosis. Significance of the short angular spinal curve // J. Bone Joint Surg. Am. 1970. Vol. 52. P. 833.
 30. **Virchow R.** Die Krankhaften Geschwulste. Berlin: A. Hirschwald, 1863. Part 3. S. 233.
 31. **Von Recklinghausen F.** Uber die Multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuomen. Berlin: A. Hirschwald, 1882.
 32. **Weiss R.** (A) von Recklinghausen's disease in the Negro; (B) curvature of the spine in von Recklinghausen's disease // Arch. Dermatol. and Syphilol. 1921. N 3. P. 144–151.
 33. **Wilde P.H., Upadhyay S.S., Leong J.C.** Deterioration of operative correction in dystrophic spinal neurofibromatosis // Spine. 1994. Vol. 19. P. 1264–1270.
 34. **Winter R.B.** Thoracic lordoscoliosis in neurofibromatosis: treatment by a Harrington rod with sublaminar wiring. Report of two cases // J. Bone Joint Surg. Am. 1984. Vol. 66. P. 1102–1106.
 35. **Winter R.B., Moe J.H., Bradford D.S., et al.** Spine deformity in neurofibromatosis. A review of one hundred and two patients // J. Bone Joint Surg. Am. 1979. Vol. 61. P. 677–694.
 36. **Winter R.B., Moe J.H., Lonstein L.E.** The surgical treatment of congenital kyphosis. A review of 94 patients age 5 years or older with 2 years or more follow-up in 77 patients // Spine. 1985. Vol. 10. P. 224–231.
 37. **Yong-Hing K., Kalamchi A., MacEwen G.D.** Cervical spine abnormalities in neurofibromatosis // J. Bone Joint Surg. Am. 1979. Vol. 61. P. 695–699.

Адрес для переписки:

Михайловский Михаил Витальевич
630091, Новосибирск, ул. Фрунзе, 17,
НИИТО,
mmihailovsky@niito.ru

**БЕЗ РЕНТГЕНА**

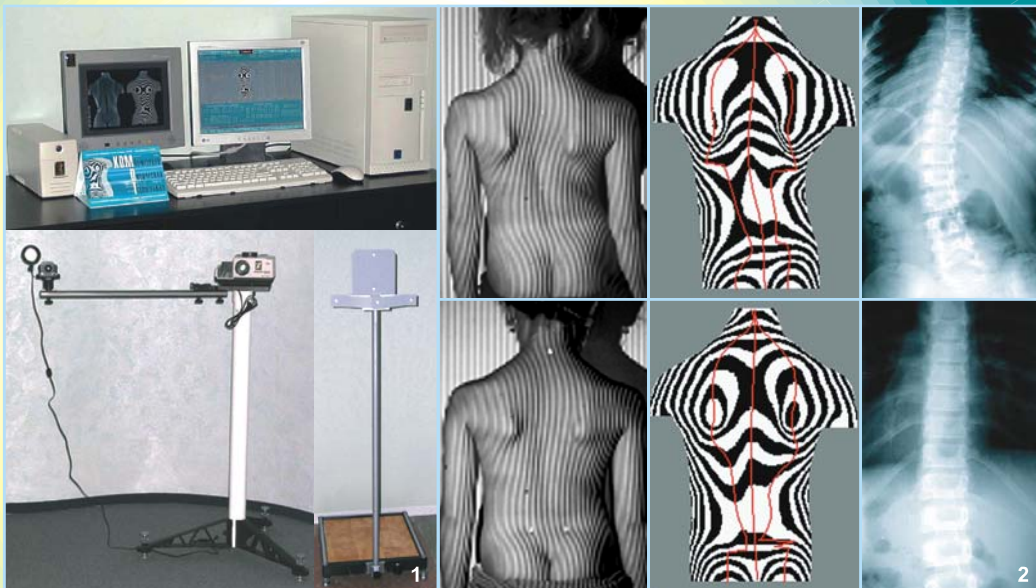
Диагностика деформации позвоночника на компьютерном оптическом топографе ТОДП
АБСОЛЮТНО БЕЗВРЕДНО, БЫСТРО, ТОЧНО, ОБЪЕКТИВНО И НАГЛЯДНО

Принцип действия

Бесконтактное восстановление трехмерной модели туловища пациентов с получением количественных оценок состояния осанки и формы позвоночника в трех плоскостях, включая топографический аналог угла по Cobb.

Область применения

- скрининг-диагностика детей и подростков;
- мониторинг состояния, оценка эффективности лечения больных с патологией позвоночника.



**11 лет
клинической
практики**

Внешний вид составных частей ТОДП (1). Топографические и рентгенологические результаты обследования больной идиопатическим сколиозом до и после лечения (2).
Медицинское изделие ТОДП (сертификат № РОСС RU.АЯ79.В54560) выпускается по лицензии Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения и социального развития № 99-03-000002 разработчиком и производителем ООО "МЕТОС" и поставлено в 85 ЛПУ России
630091, Новосибирск, ул. Фрунзе, 17, ООО "МЕТОС", тел./факс: (3832) 111-552, <http://www.metos.org>, email: metos@online.nsk.su