



ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ ДЕФОРМАЦИЙ ПОЗВОНОЧНИКА ПРИ НЕЙРОФИБРОМАТОЗЕ: ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ CDI

М.В. Михайловский, А.М. Зайдман, М.Н. Лебедева

Новосибирский НИИ травматологии и ортопедии

Цель исследования. Анализ ближайших и отдаленных результатов хирургической коррекции деформаций позвоночника у пациентов с нейрофиброматозом I типа.

Материал и методы. В 1996–2007 гг. прооперировано 24 пациента (14 юношей, 10 девушек); средний возраст — 14,2 года. У 16 из них основная дуга была правосторонней, у 8 — левосторонней. Коррекция деформации позвоночника осуществлялась инструментарием Cotrel — Dubousset, причем в 14 случаях основное вмешательство предвлялось дискэтомией и межтеловым спондилодезом аутокостью на вершине первичной сколиотической дуги. В 10 случаях обе операции выполнялись в ходе одного наркоза. Средние сроки послеоперационного наблюдения составили 1,4 года.

Результаты. Средняя исходная величина основной сколиотической дуги — 102,6°, после операции — 61,3°, в конце срока наблюдения — 67,9°. Грудной кифоз до операции — 82,5°, после операции — 51,2°, в конце срока наблюдения — 64,0°. Наклон нижнего инструментированного позвонка до операции составил 16,7°, после операции — 9,5°, в конце срока наблюдения — 10,9°. Отмечены только осложнения, относящиеся к числу механических: перелом стержней — у 3 больных, смещение краниального крюка — у 1. Гистологическое исследование операционного материала показало, что мутация гена нейрофиброматоза I типа приводит к нарушению органоспецифической дифференцировки хондробластов, стадийности процесса «хондробласт — хондроцит — остеобласт — остеокит», что объясняет послеоперационное прогрессирование деформации позвоночника и формирование псевдоартрозов в области костного блока.

Заключение. Деформации позвоночника на почве нейрофиброматоза встречаются редко, но в силу особенностей течения патологического процесса в до- и послеоперационном периодах представляют собой очень сложную проблему.

Ключевые слова: нейрофиброматоз, хирургическое лечение, инструментарий Cotrel — Dubousset.

SURGICAL CORRECTION OF SPINAL DEFORMITY IN NEUROFIBROMATOSIS: EXPERIENCE IN CDI APPLICATION

M.V. Mikhailovsky, A.M. Zaidman, M.N. Lebedeva

Objective. To analyze immediate and long-term results of surgical correction of spinal deformity in patients with neurofibromatosis type I.

Material and Methods. A total of 24 patients (14 boys, 10 girls), mean age 14.2 years, were operated on during the period of 1996–2007. Out of them 16 patients had a right-sided curve, and 8 patients — left-sided one. Spinal deformity correction was performed with Cotrel — Dubousset instrumentation. In 14 cases main intervention was preceded by discectomy and interbody fusion with bone autograft at the apex of the primary scoliotic curve. In 10 cases both procedures were conducted under a single anesthetic event. Mean postoperative follow-up term was 1.4 years.

Results. Mean initial value of the primary scoliotic curve was 102.6°, after surgery — 61.3°, and at final follow-up — 67.9°. Thoracic kyphosis before operation was 82.5°, after operation — 51.2°, and at final follow-up — 64.0°. The tilt of the lowest instrumented vertebra before operation was 16.7°, after operation — 9.5° and at final follow-up — 10.9°. Only mechanical complications were noted: rod fracture in 3 patients, and cranial hook dislocation in 1 patient. Histological analysis of surgical material showed that NF-I gene mutation led to the disturbance of organospecific differentiation of chondroblasts and to staging process of chondroblast — chondrocyte — osteoblast — osteocyte differentiation, which explains postoperative progression of the spinal deformity and formation of pseudoarthroses in the fusion mass.

Conclusion. Spinal deformities associated with neurofibromatosis are rare but due to specificity of their pre- and postoperative course present significant challenge.

Key Words: neurofibromatosis, surgical treatment, Cotrel — Dubousset instrumentation.

Hir. Pozvonoc. 2008;(3):8–15.

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

Общепринято выделять два типа болезни. Нейрофиброматоз I типа (НФ-I, болезнь Реклингхаузена, периферический нейрофиброматоз) наследуется по аутосомно-доминантному типу с полисистемными клиническими проявлениями. В общей популяции встречается с частотой 1:4000. У больных с НФ-I развиваются множественные шванномы, называемые нейрофибромами, и нарушения кожной пигментации. Ортопедическая патология при этом заболевании разнообразна, но наиболее часто встречаются деформации позвоночника — сколиозы и кифосколиозы. Кроме того, отмечены врожденные деформации и псевдоартрозы большеберцовой кости, гигантизм конечностей, мягкотканые опухоли.

Нейрофиброматоз II типа (НФ-II, центральный нейрофиброматоз) наследуется, как и НФ-I, по аутосомно-доминантному типу, но встречается значительно реже. В общей популяции встречается с частотой 1:100 000. Чаще всего НФ-II проявляется шванномами вестибулярной порции VIII черепно-мозгового нерва. Каких-либо ортопедических нарушений при НФ-II не выявлено.

Проблеме хирургического лечения деформаций позвоночника при нейрофиброматозе с использованием современного сегментарного инструментария за рубежом посвящено сравнительно небольшое количество работ [4–6, 10, 12, 15, 19, 21, 22], а в отечественной литературе публикаций по данному вопросу не удалось обнаружить вообще.

В то же время хорошо известно, что сколиозы и кифозы при болезни Реклингхаузена часто протекают очень тяжело. Хотя они в достаточной мере поддаются оперативной коррекции, в дальнейшем сохраняют тенденцию к прогрессированию.

Выделяют два типа деформаций позвоночника при НФ-I [21]. 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 [14]. Из 102 больных, обследованных R. Winter et al. [23], дистрофические деформации выявлены у 80, у остальных 22 отмечены различные деформации, классифицированные как недистрофические.

Сколиозы, сформировавшиеся на почве нейрофиброматоза, в мировой литературе обозначаются как дистрофические или диспластические [9]. Заметим, что отечественные авторы диспластическими обычно называют идиопатические сколиозы при наличии у больных признаков дизрафического статуса [1].

Недистрофические деформации при НФ-I выявляются раньше, чем идиопатические сколиозы, протекают тяжелее и имеют худший прогноз. С ростом больного можно ожидать появления типичных для нейрофиброматоза дистрофических изменений. После хирургического вмешательства чаще развиваются ложные суставы блока.

Дистрофический (диспластический) тип сколиоза при НФ-I встречается примерно с одинаковой частотой у мужчин и женщин, причем левосторонние деформации чаще правосторонних. Наиболее часто встречающийся тип деформации — единичная грудная.

Отмеченное Н. Funasaki et al. [13] свойство симптомов НФ-I усиливаться и расширять с годами свою распространенность была названа A. Durrani et al. [11] модуляцией. Это явление, характерное исключительно для нейрофиброматоза, исследователи определяют как способность деформированного позвоночника трансформироваться за счет появления новых и усугубления существующих дистрофических морфологических изменений костных структур. Эти изменения могут развиваться медленно или быстро, распространяясь при этом на дру-

гие 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 только прогрессирование истончения ребер статистически достоверно связано с клиническим прогрессированием деформации позвоночника. Таким образом, деформация позвоночника при нейрофиброматозе должна расцениваться как эволюционирующая. A. Durrani et al. [12] отметили, что модулирующие деформации имеют такой же риск послеоперационного прогрессирования, как и типичные дистрофические, вследствие большой частоты развития ложных суставов блока.

В литературе отсутствуют исследования, касающиеся морфологии структурных компонентов позвоночника при нейрофиброматозе. В связи с этим остаются открытыми многие вопросы послеоперационного прогрессирования деформации позвоночника, формирования псевдоартроза в области костного блока.

Цель исследования — анализ ближайших и отдаленных результатов хирургической коррекции деформации позвоночника у больных НФ-I, оперированных в клинике детской и подростковой вертебрыологии Новосибирского НИИТО.

Материал и методы

В 1996–2007 гг. прооперировано 24 пациента (14 юношей, 10 девушек) с деформациями позвоночника на почве нейрофиброматоза. Средний возраст составил 14,2 (от 8 до 22 лет) года. В 16 случаях основная дуга имела грудную локализацию, в 2 — нижнегрудную, в 6 — грудопоясничную. Грудные сколиозы сопровождались верхнегрудным противоискривлением в 4 случаях, поясничным — в 8. У 16 пациентов основная дуга была правосторонней, у 8 — левосторонней.

До поступления в клинику четверо больных подвергались оперативному лечению: коррекция деформации дистрактором Harrington (1 пациент), гемиламинэктомия Th₆–Th₈, удаление нейрофибромы (1), удаление внепозвоночных нейрофибром (1), торакопластика (1).

Предоперационное обследование, помимо обычных методов, включало МРТ позвоночника и головного мозга для исключения внутримозговых и интраниканальных новообразований и рентгенографию шейного отдела позвоночника. Исходной неврологической симптоматики ни у одного больного выявлено не было. Все клинические случаи соответствовали диагностическим критериям нейрофиброматоза [2].

На рентгенограммах определялась величина всех дуг искривления, грудного кифоза (Th₄–Th₁₂) и поясничного лордоза (L₁–S₁) по Cobb, наклон нижнего инструментированного позвонка и наклон туловища во фронтальной плоскости (отстояние центра тела Th₁ позвонка от средней крестцовой линии).

Коррекция деформации позвоночника осуществлялась инструментарием Cotrel — Dubousset. (CDI), причем в 14 случаях основное вмешательство предварялось дискэктомией и межтеловым спондилодезом аутокостью на вершине первичной сколиотической дуги. В 10 случаях из 14 обе операции выполнялись в ходе одного наркоза. Протяженность зоны вентрального спондилодеза — 3–4 сегмента, дорсального — 7–11. Использование интраоперационного скелетного вытяжения определялось состоянием шейного отдела позвоночника. Послеоперационная иммобилизация не применялась. Средние сроки послеоперационного наблюдения составили 1,4 года (от 2 недель до 4,3 года), 8 пациентов наблюдались более двух лет.

Результаты

Коррекция деформации позвоночника. Средняя исходная величина основной сколиотической дуги — 102,6°

(72–141°), в положении бокового наклона дуга уменьшалась до 79,4° (54–11°), то есть на 22,6%. В результате хирургического вмешательства деформацию удалось уменьшить до 61,3° (22–119°), или на 40,3%, а в конце срока наблюдения ее величина составила 67,9° (26–119°), то есть послеоперационное прогрессирование в срок 1,4 года составило 6,6° (15,9% от достигнутой коррекции).

Попытка уточнить влияние вентрального спондилодеза на окончательный результат выявила следующее. У 10 больных, оперированных с применением одноэтапного вмешательства, величина основной дуги уменьшена с 114,8° (99–141°) до 72,4° (35–119°), а в конце срока наблюдения — 80,8° (40–119°). В свою очередь, у 14 больных, оперированных в два этапа, динамика основной дуги была следующей: до операции — 94,8° (72–135°); после операции — 53,4° (22–89°); в конце периода наблюдения — 58,6° (26–94°). Таким образом, послеоперационное прогрессирование с помощью вентрального спондилодеза уменьшено с 8,4° до 5,2°.

Поясничное противоискривление (8 пациентов) демонстрировало следующую динамику: до операции в положении пациента стоя — 77,1° (39–142°), в положении бокового наклона — 49,3° (9–85°), сразу после вмешательства — 46,4° (5–11°), в конце срока наблюдения — 49,1° (17–98°). Таким образом, коррекция поясничного противоискривления составила 30,7° (39,8%), а послеоперационное прогрессирование — 2,7° (8,7% от достигнутой коррекции).

Средняя величина грудного кифоза составила 82,5° (-18–135°), причем только в двух случаях выявлен грудной лордоз, а во всех остальных — грубое усиление физиологического сагиттального контура. В результате операции кифоз был уменьшен до 51,2° (-15–114°), а в конце периода наблюдения его величина составила 64° (9–128°).

Поясничный лордоз до операции равнялся 63,2° (18–113°), после хирургического вмешательства — 49,4°

(7–77°), а в конце периода наблюдения — 59,0° (33–113°).

Изменения степени ротации апикального позвонка основной дуги не выявлены.

Наклон нижнего инструментированного позвонка, уровень которого варьировал от Th₁₀ до L₅, до операции составил 16,7° (6–43°), после операции — 9,5° (2–26°), а в конце срока наблюдения — 10,9° (2–26°).

Наклон туловища до операции — 27,5 (2–90) мм, после операции уменьшился до 24,9 (1–83) мм, а к концу периода наблюдения стал еще меньше — 23,6 (1–83) мм.

Средняя кровопотеря составила 736,7 (50–1750) мл, средняя продолжительность операции 198,9 (50–320) мин.

Динамика антропометрических показателей. Рост до операции в среднем составлял 140,3 (115–167) см, после операции — 148,3 (123–178) см, в конце периода наблюдения — 150 (125–171,5) см. Вес тела до операции — 36,3 (20–60) кг, в конце периода наблюдения — 42,6 (24–60) кг. Показатели спирометрии: до операции — 1668 (400–4000) мл, после операции — 1519 (400–3600) мл, в конце периода наблюдения — 1840 (800–4300) мл. Протяженность реберного горба до операции составила в среднем 6,9 ребра, в конце периода наблюдения — 5,3.

Осложнения. Среди осложнений, специфичных для деформаций позвоночника, отмечены только относящиеся к числу механических, то есть сопровождающиеся нарушением целостности системы «эндокорректор — позвоночник». Такие осложнения в виде перелома стержней выявлены у трех больных, причем у каждого — по два раза. Еще у одного пациента отмечено смещение краниального крюка, расположенного на поперечном отростке, что привело к выстоянию конца стержня под кожей. Все осложнения потребовали реопераций. Гнойных и неврологических осложнений не отмечено.

Гистологические исследования. Исследованы структурные компонен-