

ВРОЖДЕННЫЙ СКОЛИОЗ

Умарходжаев Ф.Р., Сангилов У.Б., Собиров Ж.А.

Ташкентский педиатрический медицинский институт.

✓ Резюме,

Врожденный сколиоз, одно из случаев которое трудно поддается лечению, с которыми приходится сталкиваться ортопеду-вертебрологу. Причиной тому является множество факторов, в том числе возраст ребенка на момент выявления недуга, отсутствие определенной формы проявления и связанных с ним аномалий, препятствуют выполнению идеального плана лечения. Все пациенты с врожденным сколиозом должны пройти тщательное обследование. Спондилограмма и МРТ позвоночного столба обычно проводится в первую очередь. Необходимо провести скрининговое исследование для исключения аномалий ВАКТСПЛ (висцерального, аноректального, сердечного, трахеопищеводного свища, почечного и легочного). МСКТ при сложных деформациях, которая поможет определить тактику и предоперационную подготовку к хирургическому вмешательству.

Ключевые слова: Сколиоз, Врожденный сколиоз, сколиоз с ранним началом, классификация сколиоза, аномалии позвонков, методы лечения.

ТУҒМА СКОЛИОЗ

Умарходжаев Ф.Р., Сангилов У.Б., Собиров Ж.А.

Тошкент педиатрия тиббиёт институти.

✓ Резюме,

Туғма сколиоз, ортопед-вертебролог дуч келадиган, даволаш кийин бўлган вазиятлардан биридир. Бунга кўплаб омиллар сабаб бўлади, шу жумладан боланинг ёши касаллик аниқланган вақти, аниқ тур ва у билан боғлиқ бўлган аниқ аномалия турларининг номалумлиги, самарали даволаш режасини тузишга тўсқинлик қилади. Туғма сколиоз беморларнинг ҳаммасига синчиковлик билан тўлик текширувлар ўтказиш зарур. Биринчи навбатда туғма сколиоз билан оғирган беморларда МРТ ва спондилограмма текширув усуллари олиб борилади. Ошқозон-ичак, юрак, аноректаль, қизилўнғач оқмаси, ўпка, буйрак аномалияларини аниқлаш учун скрининг текширувларини ўтказиш зарур. Оғир деформацияларда, МСКТ текшируви операция олди тайёргарлигида, жарроҳлик амалиётига тайёргарлик ҳамда даволаш усулини танлашда катта ёрдам беради.

Калит сўзлар: Сколиоз, туғма сколиоз, эрта бошланувчи сколиоз, сколиоз таснифи, умуртқа поғонаси аномалиялари, даволаш усуллари.

CONGENITAL SCOLIOSIS

Umarhodjaev F.R., Sangilov U.B., Sobirov J.A.

Tashkent Pediatric Medical Institute.

✓ Resume,

Congenital scoliosis, one of the cases that is difficult to treat, with which the orthopedic vertebralologist has to face. The reason for this is a lot of factors, including the child's age at the time the disease is identified, the absence of a certain form of manifestation and anomalies associated with it, impede the implementation of the ideal treatment plan. All patients with congenital scoliosis should undergo a thorough examination. Spondylogram and MRI of the spinal column is usually performed first. It is necessary to conduct screening studies to exclude anomalies of VACTPL (visceral, anorectal, cardiac, tracheoesophageal fistula, renal and pulmonary). MSCT for complex deformities, which will help determine tactics and preoperative preparation for surgical intervention.

Keywords: Scoliosis, Congenital scoliosis, early-onset scoliosis, scoliosis classification, vertebral abnormalities, treatment methods.

Актуальность

Врожденный сколиоз, является деформацией позвоночного столба развивающиеся и прогрессирующие вследствие наличия внутриутробно формирующихся аномалий позвонков и ребер.

Как определил Scoliosis Research Society (SRS) сколиоз с ранним началом является - не зависима от этиологии боковое искривление позвоночника, которая диагностируется до 10 лет [1].

Сколиоз с ранним началом можно подразделить на врожденный сколиоз, идиопатический детский и ювенильный сколиоз. Ранний сколиоз с ранним на-

чалом также включал нервно-мышечный и синдромальный сколиоз, проявляющийся до 10 лет. Какая бы ни была этиология, целью лечения является коррекция деформации и устранение недуга. Любая объемная деформация грудной стенки в раннем возрасте приведет к плохому созреванию легких и серьезно повлияет на дыхательную систему человека. Это называется синдромом грудной недостаточности (уменьшение легочной функции), развитие правожелудочковой недостаточности, боли, неврологический дефицит, недовольство своим внешним видом. Альвеолы в легких продолжают расти до 8 лет, после чего происходит увеличение размера альвеол до оконча-

ния роста скелета. Врожденный сколиоз чаще встречается у девочек, чем у мальчиков. Семейная заболеваемость составляет около 1 - 5% [5].

Связи с чем ранняя диагностика и лечение врожденного сколиоза является основной проблемой врача ортопеда вертебролога.

Цель: Изучение этиопатогенеза, классификацию, методов диагностики и современные методы лечения больных с врожденным сколиозом.

Нами было проведено всесторонний обзор медицинской литературы, для определения существующих вариантов консервативного, оперативного и нехирургического лечения больных с врожденным сколиозом.

Этиология врожденного сколиоза полиэтиологична, ошибка формирования, сегментации во время сомитогенеза. Сигнальные пути Notch, FGF и Wnt были связаны с процессом сомитогенеза [2]. Также были

Идиопатические	Инфантильный (от 0 до 3 лет)	Саморазвивающийся		
		Прогрессирующий		
	Ювенильный (от 3 до 10 лет)			
	Подростковый (старше 10 лет)			
Нейромышечные	Нейропатический	На почве поражения верхнего мотонейрона	Церебральный паралич	
			Позвоночно-мозжечковая дегенерация	Болезнь Friedreich
				Болезнь Charcot-Marie-Tooth
				Болезнь Roussy-Levy
			Сирингомиелия	
			Опухоль спинного мозга	
		Травма спинного мозга		
		На почве поражения нижнего мотонейрона	Полиомиелит	
			Другие вирусные миелиты	
			Травма	
			Позвоночно-мышечные атрофии	Болезнь Werdnig-Hoffman
				Болезнь Kugelberg-Welander
	Миеломинингоцелли (паралитическое)			
	Миопатический	Дизаутономия		
		Артрогриппоз		
		Мышечная дистрофия		
Врожденная гипотония				
Врожденные	Нарушения формирования	Клиновидный позвонок		
		Полупозвонок		
	Нарушения сегментации	Односторонние		
		Двухсторонние		
	Смешанные аномалии			
Нейрофиброматоз				
Мезенхимальная патология	Синдром Marfana			
	Синдром Ehlers-Danlos			
Ревматоидные заболевания	Ювенильный ревматоидный артрит			
Травматические деформации	После перелома			
	После хирургического вмешательства	Постламинектомический		
		Постторакопластический		
На почве контрактур внепозвоночной локализации	После эмпиемы			
	После ожогов			
Остеохондродистрофическое	Диастрофический дварфизм			
	Мукополисахаридоз			
	Спондилоэпифизарная дисплазия			
	Множественная эпифизарная дисплазия			
	Апохондроплазия			
На почве остеомиелита				
Метаболические нарушения	Рахит			
	Несовершенный остеогенез			
	Гомоцистенурия			
На почве патологии пояснично-крестцового сочленения	Спондилолиз и спондилолистез			
	Врожденные аномалии пояснично-крестцового сочленения			
На почве опухоли	Позвоночного столба	Остеоид-остеома		
		Гистиоцитоз X		
		Спинного мозга		

предложены ассоциации с воздействием окиси углерода, материнским диабетом и противоэpileптическими препаратами [3]. Наличие врожденного сколиоза у близнецов и братьев и сестер не совсем понятно. Сообщалось о случаях врожденного сколиоза у неидентичных и идентичных близнецов [4]. Врожденный сколиоз чаще встречается у девочек, чем у мальчиков. Семейная заболеваемость составляет около 1 - 5% [5].

Степень деформации и его прогрессирование зависит от типа, локализации аномалии и потенциала роста позвоночника. Без лечения у 85% пациентов конечное искривление превышало бы 41 градус [6]. Винтер исследовал 234 пациента на наличие естественного анамнеза и прогрессирование врожденного сколиоза. Разработал зимнюю классификацию, которую дополнил MacMaster, модифицировал и расширил [7]. Он разделил дефекты на 4 типа [9].

Тип I - сбой формирования

Тип II - сбой сегментации

Тип III - комбинация переднелатерального не-сегментированного стержня и одного или нескольких контралатеральных заднелатеральных квадрантных позвонков.

Тип IV - кифоз, кифосколиоз имеет наивысшую скорость прогрессирования, за которым следует тип I. Поясничные или пояснично-крестцовые гемивертебры приводят к более серьезной деформации, поскольку остальная часть позвоночника их трудно компенсировать для поддержания баланса в усеченном суставе. Дефекты позвонков III типа имеют более высокие темпы прогрессирования, чем другие подтипы.

Наиболее полная этиологическая **классификация сколиозов**, кифозов и лордозов представлена Lonstein E.J. et al [13]:

Классификация неструктуральных сколиозов

Постуральные.
Истерические.
Анталгические.
Воспалительные (например, при остром аппендиците).
На почве укорочения ноги.
При контрактуре тазобедренного сустава.

Классификация кифозов

Постуральные	
На почве болезни Scheuermann	
Врожденные	Дефекты формирования
	Дефекты сегментации
	Смешанные дефекты
Нейромышечные	
На почве миеломинингоцеле	С поздним развитием паралича
	Врожденные
Травматические	С повреждением спинного мозга
	Без повреждения спинного мозга
Ятрогенные	Постламинектомические
	После удаления тела позвонка
Пострадиационные	
Метаболические	На почве остеопороза
	Сенильного
	Ювенильного
На почве дисплазии скелета	На почве остеомиелита
	На почве osteogenesis imperfect
	Ахонроплазия
Коллагенозы	Мукополисахаридоз
	Нейрофиброматоз
	Болезнь Marie-Strumpell
На почве опухоли	Доброкачественные
	Злокачественные
	Первичное поражение
На почве воспалительных процессов	Метастаз

Для вычисления угла деформации наиболее широко применяется методика по J.R. Cobb (1948г). [14]:

I ст. - 0-10°.

II ст. - 10-25°.

III ст. - 25-50°.

IV ст. - > 50°.

В целях диагностики врожденного сколиоза в современной медицине используются следующие методы диагностики.

Спондилография полезна для общего обзора деформации. Иногда трудно понять точную природу развития аномалии по стандартной рентгенограмме пря-

мого и бокового отдела позвоночника. МСКТ помогает лучше определить аномалию развития позвоночника. Рентгенограмма используется для оценки гибкости компенсационных кривых и измерения угла Кобба для сравнений при последующем наблюдении.

МСКТ с реконструктивное изображение помогает понять сложные деформации позвонков. Любая костная перегородка внутри канала также может быть идентифицирована. 3D реконструкция может очень хорошо выделить заднелатеральные гемивертебры. Описано использование данных 3D КТ для определения объема легких у пациентов, которые были слишком молоды для тестирования функции легких. Улучшение функции легких после расширенной торакотомии также было задокументировано с использованием 3D КТ [8].

МРТ является основным способом метода исследования врожденного сколиоза, для выявления аномалии спинного мозга.

Целью лечения врожденного сколиоза является остановка развития деформации позвоночника, по мере роста ребенка. Укрепление спинных мышц, стабилизация и уравнивание позвоночника.

Несегментированные и блоковые позвонки особенно нуждаются в наблюдении, если они находятся на одном уровне. Сбалансированную и груднопоясничную гемивертебру (<50 градусов) можно наблюдать в определенном периоде времени для документирования перед планированием лечения. Основной задачей является избежать синдрома грудной недостаточности и сохранить баланс позвоночника.

Все исследование врожденного сколиоза указывает на то, что без лечения исход болезни заканчивается инвалидизацией. Из обработанных случаев только 10% имеют искривление 20 и менее градусов, 64% имеют деформацию 40 и более градусов [10]. С возрастом компенсаторные деформации становятся более выраженными. Дети, которые были оперированы до 5 лет, достигли лучшей коррекции [11].

Консервативное лечение:

- применять корсетотерапию как самостоятельное лечение, так и для сдерживания прогресса деформации позвоночника до оптимального, с точки зрения хирургического лечения, завершения формирования скелета;

- проводить, независимо от применения корсетотерапии и планирования хирургического лечения, комплексное немедикаментозное консервативное лечение, направленное на предупреждение дальнейшего прогрессирования деформации, укрепление мышечного корсета, улучшение функции внешнего дыхания и состояния сердечнососудистой системы (рациональный ортопедический и двигательный режим, адекватное питание, общеукрепляющие и закалывающие процедуры, физические упражнения, гидрокинезотерапию, массаж, электростимуляцию мышц);

- контролировать наблюдение и лечение пациента у врачей других специальностей для достижения компенсации в соматическом статусе [15]

Рекомендуется проводить хирургическое лечение при условии:

- неэффективности консервативной терапии, бурном прогрессировании деформации позвоночника и наличии исходно грубых деформаций;

- дифференцированной хирургической тактики с минимальным захватом задних отделов позвоноч-

ника у детей с незрелой костной тканью (первых лет жизни);

- применения разрешенных металлоконструкций;
- предоперационного планирования;
- наличия специализированного ортопедического отделения, имеющего необходимые кадровые и материально-технические ресурсы

Различные хирургические методы лечения, задний спондилодез, в сочетании с передней-задней спондилодеза, иссечение выпуклости, иссечение врожденного недоразвитого полу позвонка, управляемые процедуры роста (как растущие стержни), VEPTR, удаление гемивертебры является безопасной и эффективной процедурой для одноуровневого врожденного дефекта позвонка. Результаты лучше, когда операция проводится на ранней стадии [12].

Стратегия лечения врожденного сколиоза может меняться с возрастом пациента и типом деформации. Как правило, для одной гемивертебры наилучшие результаты дает удаление и слияние короткого сегмента в раннем возрасте (3-5 лет). Однако для длинных (> 4) сегментов стратегия меняется на процедуру управления роста, позволяющую расширение грудной клетки и рост позвоночника, и окончательное слияние на более позднем этапе, предпочтительно после 10 - 12 лет.

VEPTR (Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib)

Основным показанием к применению инструментария VEPTR является развитие синдрома торакальной недостаточности при врожденных и иных деформациях позвоночника и ребер у детей первых лет жизни. Синдром торакальной недостаточности - означает, что структуры грудной клетки не в состоянии нормальные дыхательные экскурсии и рост легких. Инструментарий обеспечивает механическое увеличение объема грудной клетки и контроль сколиотической деформации.

Заднее слияние: В этом методе заднее слияние позвоночника выполнялось от конечного позвонка до конечного позвонка кривой. Наиболее идеальным признаком заднего слияния является небольшая кривая (30-40 градусов) у маленького ребенка (2-3) года с дефектом сегментации типа 2 или плавная вогнутая полоска, выходящая менее чем на 3 сегмента. Это предотвращает любую дальнейшую деформацию, позволяя оставшемуся позвоночнику нормально расти. Слияние 4 или более сегментов вызвало серьезное снижение функции легких по сравнению со здоровыми людьми [16].

Удаление переднего гемивертебры: Самое раннее удаление переднего гемивертебры было сообщено Ройлом в 1928 году [17]. За этим позже последовали Compere [18] и Von Lackum и Smith в поясничном отделе позвоночника [19]. Уайлз выполнил операцию на грудном отделе позвоночника, используя заднелатеральный доступ, резецировав ребра у двух детей [20]. Однако у детей развился кифоз из-за неограниченного заднего роста. Кроме того, процедура была сложной в случаях кифоидного синдрома. После передней гемивертебрэктомии был добавлен задний слияния, чтобы избежать кифоза и инструменты для лучшей коррекции.

Выпуклый эпифизиодез - процедура медленной коррекции. Процедура проводится в два этапа. Сначала удаляют переднюю позвоночную выпуклую сторо-

ну дисков, которые заполнены костными чипсами, взятыми из ребра, иссеченного во время подхода. Важно удалить два диска выше и ниже гемивертебры, иначе коррекция будет невозможна. Теперь передняя часть операции также может быть выполнена торакоскопически. На втором этапе операции выпуклые боковые фасеточные суставы и задние элементы слиты. Однако процедура требует тщательного наблюдения, и пациенту, возможно, придется перенести дополнительные операции, если эпифизиодез не в состоянии контролировать прогрессирование. По этому вопросу было опубликовано очень мало сообщений и личных опытов разных авторов. Использование выпуклого эпифизиодеза с вогнутой дистракцией также было предложено [21].

Концепция ростовых стержней развивалась медленно в течение определенного периода времени. Харрингтон, Луке и Мо использовали концепцию "роста" в разных случаях. Ростовые стержни могут быть одинарными или двойными. Единственный ростовой стержень был помещен на вогнутость кривой и отвлекался через равные промежутки времени. Оно может быть дополнено выпуклым эпифизиодезом. Акбарния [22] опубликовали свои результаты подмышечных двойных растущих палочек при лечении прогрессирующего сколиоза в 2000 году. Краткосрочные результаты при врожденном сколиозе являются многообещающими, однако долгосрочные результаты все еще ожидаются. MAGEC - это магнитный ростовой стержень, который в настоящее время используется для прогрессирующих сколиозов. Однако его полезность при врожденном сколиозе еще не доказана. Тем не менее, теоретически это выглядит многообещающе, поскольку позволяет избежать множественных инвазивных процедур для отвлечения внимания.

Заключение

Врожденный сколиоз - является одним из самых сложных заболеваний раннего возраста. Дефект позвонка может привести к значительной деформации, нарушению функции внутренних органов и ограничению роста легких, что приводит к синдрому грудной недостаточности. Главной целью лечения является расширение грудной клетки и брюшной полости и удержание деформации под контролем. Направленный рост может быть преобразован в окончательную операцию слияния, когда ребенок завершит рост позвоночника. Это предпочтительно делать около 10 - 12 лет.

Будущее врожденного сколиоза заключается в ранней диагностике заболевания и предотвращении его последствий, особенно синдрома грудной недостаточности. Трехмерное понимание деформации и грудной полости поможет лучше в достижении целей.

Нам также необходимо взглянуть на генетический аспект врожденного сколиоза, чтобы знать, как его предотвратить. Возможно, в будущем мы сможем лечить позвоночную аномалию во время внутриутробной жизни и избежать неблагоприятных последствий и последствий этого заболевания для своих пациентов, несмотря на все усилия по лечению.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Agnivesh Tikoo, Manish K. Kothari, Kunal Shah and Abhay Nene. Current Concepts - Congenital Scoliosis. //Open Orthop J. 2017; 11: 337-345.
2. Dzhampyetro P.F., Dunvudi S.L., Kusumi K., Purquier O., Tassi O., Offia A.S., Cornier A.S., Alman B.A., Blank R.D., Rajo S.L., Glurikh I., Terpeni P.D. Progress in understanding the genetic etiology of human vertebral segmentation disorders. //Ann. NY Acad. Sci. 2009; 1151: 38-67. doi: 10.1111 / j.1749-6632.2008.03452. x.
3. Characteristics of congenital scoliosis in a mouse model. Farley, FA, Hall J, Goldstein, SA //J Pediatrician Ortop. May-June 2006; 26 (3): 341-6.
4. Congenital scoliosis in non-identical twins: case histories and literature review. Greenwood D, Bogar Z. // J Can Chiropr Assoc. 2014 September; 58 (3): 291-9.
5. Idiopathic scoliosis in families of children with congenital scoliosis. Purkiss, S.B., Driscoll, B., Cole, VG, Alman, B. // Klin Ortop Relat Res. 2002 Aug; (401): 27-31.
6. Natural history of congenital scoliosis. A study of two hundred and fifty one patients. McMaster M.J., Otsuka K. // J. bone joint Surg Am. October 1982; 64 (8): 1128-47.
7. Natural history of congenital kyphosis and kyphoscoliosis. A study of one hundred and twelve patients. McMaster MJ, Singh H. // J bone joint Surg Am. October 1999; 81 (10): 1367-83.
8. Congenital scoliosis: management and future directions. Batra S, Ahuja S. // Acta Orthop Belg. April 2008; 74 (2): 147-60
9. McMaster M.J., Singh H. Natural history of congenital kyphosis and kyphoscoliosis. A study of one hundred and twelve patients. // J. Bone Joint Surg. Am. 1999; 81 (10): 1367-1383. doi: 10.2106 / 0004623-199910000-00002.
10. Nascia RJ, Stilling FH, III, Stell HH. Progression of congenital scoliosis due to hemivertebra and hemivertebra with bars. // J. Bone Joint Surg. Am. 1975; 57 (4): 456-466. doi: 10.2106 / 0004623-197507040-00003.
11. Marx, DS, Sayampanatan, SR, Thompson, AG, and Piggott, H., Long-term results of convex epiphysiodesis in congenital scoliosis. // Euro. Spine J. 1995; 4 (5): 296-301. doi: 10.1007 / BF00301039.
12. Bradford DS, Boachi-Adzhay O. One-stage anterior and posterior hemivertebra resection and arthrodesis in congenital scoliosis. // J. Bone Joint Surg. Am. 1990; 72 (4): 536-540. doi: 10.2106 / 0004623-199072040-00010
13. Lonstein J.E., Bradford D.S., Winter R.B., Ogilvie J.W. Moe's Textbook of Scoliosis and other Spinal Deformities. / Third edition. W.B.Saunders Company. - 1995. - 658 p
14. Cobb J.R. Outline for the Study of Scoliosis. Instructional Course Lectures // The American Academy of Orthopaedic Surgeons Ann Arbor, J.W. Edwards (5). - 1948.
15. Михайловский М.В., Фомичев Н.Г. Хирургия деформаций позвоночника. / Новосибирск: Redactio, 2011. - 592 с.
16. Vitale MG, Matsumoto H., Bai MR, Gomez J.A., Booker V.A., Hyman J.E., Roy DP, ml. results after early spinal fusion. // Spine. 2008; 33 (11): 1242-1249. doi: 10.1097 / BRS.0b013e3181714536.
17. Royle N.D. Surgical removal of an additional vertebra. // Med. J. Aust. 1928; 1: 467
18. Kompere E.L. Excision of hemivertebra for the correction of congenital scoliosis: a message about two cases. // J. Bone Joint Surg. 1932; 14: 555-562.
19. Von Lakum V.Kh., Smith A.D. Removal of vertebral bodies in the treatment of scoliosis. // Surg. Gynecol. Obstet. 1933; 57: 250-256.
20. P. Wiles. Resection of spinal vertebrae in congenital scoliosis. // J. Bone Joint Surg. Am. 1951; 33 A (1): 151-154. doi: 10.2106 / 0004623-195133010-00013.
21. Alanay A., Dede O., Yazici M. Convex instrumental hemiphysodesis with concave distraction: preliminary report. // Clin. Orthop. Relat. Residence 2012; 470 (4): 1144-1150. doi: 10.1007 / s11999-011-1878
22. Akbariya B.A. Instruments with limited arthrodesis for the treatment of advanced early scoliosis. // Spine: State Art Rev. 2000; 14 (1): 181-189.

Поступила 14.03. 2019