

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ДЕТСКИЙ ОРТОПЕДИЧЕСКИЙ
ИНСТИТУТ ИМЕНИ Г. И. ТУРНЕРА» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

ХУСАИНОВ

Никита Олегович

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ДЕФОРМАЦИЯМИ
ГРУДНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА НА ФОНЕ МНОЖЕСТВЕННЫХ
АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ ПОЗВОНКОВ

14.01.15 – травматология и ортопедия

диссертация на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

научный руководитель:

д.м.н., проф. Виссарионов Сергей Валентинович

Санкт-Петербург

2018

СОДЕРЖАНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	5
ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ	14
1.1 Этиология и эпидемиология	15
1.2. Классификация пороков развития позвоночника	16
1.3. Естественное течение врожденных деформаций позвоночника	19
1.4. Консервативное лечение пациентов с врожденными деформациями позвоночника	22
1.5. Хирургическое лечение пациентов с врожденными деформациями позвоночника.....	23
ГЛАВА 2. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	33
2.1 Планирование исследования и характеристика пациентов	33
2.2 Методы исследования	40
2.2.1 Клинический и неврологический методы	40
2.2.2 Рентгенологический метод	41
2.2.3 Анатомо - антропометрический метод	44
2.2.4 Компьютерно-томографический метод	49
2.2.5. Магнитно-резонансная томография	50
2.2.6. Статистический метод	51
ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННОЙ ДЕФОРМАЦИЕЙ ПОЗВОНОЧНИКА ДО ПРОВЕДЕНИЯ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ	52
3.1 Жалобы и анамнез заболевания	52
3.2 Клиническое и неврологическое обследование	53
3.3 Рентгенологическая характеристика деформации.....	56
3.3.1 Величина сколиотической деформации и величина кифоза грудного отдела позвоночника у неоперированных пациентов, особенности пациентов с наличием бокового блокирования тел позвонков	56

3.3.2 Величина сколиотической деформации и величина кифоза грудного отдела у пациентов обеих групп до начала лечения.....	64
3.3.3 Определение позвоночно-торакального индекса	65
3.4 Результаты компьютерно-томографического обследования пациентов с врожденной деформацией позвоночника на фоне множественных аномалий развития позвонков	70
3.5 Результаты МРТ исследования пациентов с врожденной деформацией позвоночника на фоне множественных аномалий развития позвонков	71
ГЛАВА 4. ОСОБЕННОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ ДЕФОРМАЦИЯМИ ГРУДНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА НА ФОНЕ МНОЖЕСТВЕННЫХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ ПОЗВОНКОВ.....	73
4.1. Особенности хирургического лечения пациентов первой группы	73
4.1.1. Хирургическое лечение с применением дорсального доступа	74
4.1.2. Хирургическое лечение с применением комбинированного доступа ...	83
4.2. Особенности хирургического лечения пациентов второй группы	92
4.2.1 Хирургическое лечение с использованием реберно-реберной металлоконструкции	92
4.2.2. Хирургическое лечение с использованием реберно-позвоночной металлоконструкции	95
4.2.3. Этапное хирургическое лечение пациентов с врожденной деформацией позвоночника	100
4.3. Особенности ведения пациентов в послеоперационном периоде	103
ГЛАВА 5. СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ ЭФФЕКТИВНОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С МНОЖЕСТВЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ ГРУДНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА	105
5.1 Сравнительный анализ влияния типа выбранной методики на величину сколиотической, кифотической деформации и торсии позвонков	107
5.1.1 Оценка эффективности коррекции деформации при проведении этапных оперативных вмешательств у пациентов второй группы	113

5.2 Сравнительный анализ влияния типа выбранной методики на величину ПТ - индекса	115
5.2.1 Протяженность металлоконструкции и изменение величины ПТ - индекса у пациентов первой группы	115
5.2.2 Изменения величины ПТ - индекса у пациентов второй группы	117
5.3 Сравнительный анализ влияния методики оперативного вмешательства на объем легких	119
5.4 Сравнительный анализ влияния типа металлоконструкции на частоту и характер осложнений	122
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	131
ВЫВОДЫ	141
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ	143
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ	145
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	146

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность

Хирургическое лечение детей с врожденной деформацией позвоночника до настоящего времени является важной и нерешенной проблемой ортопедии. Актуальность данной темы обусловлена не только медицинской, но и социальной составляющей.

Наиболее частой причиной, приводящей к прогрессирующему характеру течения врожденных деформаций позвоночного столба, являются аномалии развития тел позвонков. По данным скрининговых популяционных исследований, частота пороков развития позвонков грудной локализации составляет 0.1 – 0.5 на 1000 новорожденных (Brand M.C., 2008; Alexander P.G., Tuan R.S., 2010). При этом в Санкт-Петербурге частота встречаемости пороков развития позвоночника и костей грудной клетки у новорожденных в общей структуре аномалий костно-мышечной системы составляет 3,2% (Баиндурашвили А.Г., Соловьева К.С., Залетина А.В., Лапкин Ю.А., 2014). Среди всех деформаций позвоночного столба врожденные искривления позвоночника составляют от 2% до 11% (Виссарионов С.В., 2014).

В отечественной и зарубежной литературе достаточно хорошо изучена и определена тактика хирургического лечения детей с прогрессирующими врожденными деформациями позвоночника на фоне изолированного порока развития позвонка. Задачами оперативного вмешательства у пациентов с данной патологией являются: радикальная коррекция имеющегося локального искривления позвоночного столба, восстановление физиологических профилей позвоночника с фиксацией минимального количества позвоночно-двигательных сегментов, только в зоне порока позвонка. Хирургическое лечение необходимо выполнять в раннем возрасте ребенка, до формирования тяжелых и ригидных деформаций (Виссарионов С.В., 2008; Кулешов А.А. с соавт., 2010; Sankar W.N., Acevedo D.C., Skaggs D.L., 2010; Cheung K. с соавт., 2012; Рябых С.О., 2014). Этот

подход хорошо зарекомендовал себя при оперативном лечении детей с врожденной деформацией позвоночника на фоне изолированного нарушения формирования позвонка в грудном и поясничном отделе (Виссарионов С.В., 2008).

Отдельной проблемой детской вертебрологии остается вопрос тактики лечения детей с врожденными искривлениями позвоночного столба на фоне множественных аномалий развития позвонков. Актуальность лечения детей с данной патологией обусловлена, в первую очередь, определенными особенностями течения деформации позвоночника - прежде всего, это проявление выраженной деформации позвоночника уже в раннем возрасте ребенка. Также для пациентов характерно бурное и стремительное прогрессирование искривления позвоночного столба, обусловленное взаимным усугублением аномально развитых позвонков, в процессе роста и развития ребенка, приводящее в старшем возрасте пациента к неврологическим нарушениям различной выраженности в результате возникновения вертебро-медуллярного конфликта, а также нарушению работы внутренних органов. Снижение эластичности грудной клетки и выраженная ее деформация в результате врожденного искривления позвоночника нарушают процесс развития легких и приводят к возникновению рестриктивных нарушений функции внешнего дыхания с последующим развитием легочной гипертензии (Рябых С.О., 2009, 2014; Galambos C., Demello D., 2008; Karol L.A. с соавт., 2008; Vitale M.G. с соавт., 2008 Akbarnia V.A. с соавт., 2011; Canavese F., Dimeglio A., 2013, 2014). Следствиями этого являются снижение качества жизни ребенка, ухудшение возможности его социальной адаптации и, в конечном итоге, возможное уменьшение продолжительность жизни.

Консервативные методы лечения пациентов с врожденной деформацией позвоночника не позволяют добиться коррекции, а в большинстве случаев, даже стабилизации имеющегося искривления (Weiss H.R., 2008; Debnath U.K. с соавт., 2010; Kaspiris A. С соавт., 2011). Проблема выбора тактики хирургического лечения пациентов с врожденной деформацией на фоне множественных пороков развития позвонков связана с необходимостью выполнения вмешательств в

максимально раннем возрасте и, одновременно с этим, невозможностью проведения радикальной коррекции искривления у ребенка с сохраненной потенцией роста; высокой частотой развития осложнений в интра- и послеоперационном периоде; необходимостью многократного выполнения этапных хирургических вмешательств (Михайловский М.В., 2010; Shah S.A., Sucato D.J., 2010; Lenke L.G., Newton P.O., 2012). Выполнение стабилизации деформации *in situ* или гемиепифизеодеза/гемиартродеза на вершине деформации не позволяет эффективно контролировать течение врожденной деформации позвоночника и грудной клетки (Ульрих, Э.В., Рябых С.О., 2009; Dubousset J., Katti E., Seringe R., 1995; Kesling K.L., Lonstein J.E., Denis F., 2003). Радикальная коррекция и стабилизация деформации с применением спинальных металлоконструкций часто сопряжена с необходимостью выполнения протяженной фиксации позвоночно-двигательных сегментов, приводящей к развитию кранкшафт-феномена, дальнейшему прогрессированию искривления и ограничению роста позвоночника в процессе развития ребенка, а также нарушению развития органов грудной клетки (Рябых С.О., 2014. Karol L.A., Johnston C.E., Mladenov K., 2008; Vitale M.G. с соавт., 2008; Ruf M., Jensen R., Letko L., Harms J., 2009). Применение «растущих» металлоконструкций, призванное решить проблемы ограничения роста позвоночного столба и грудной клетки, по мнению некоторых авторов, имеет большое количество недостатков: необходимость выполнения этапной дистракции в процессе роста пациента, в среднем, через каждые 6 месяцев; высокая частота дестабилизации металлоконструкций, развитие инфекционных и неврологических осложнений. Общая частота осложнений, по данным некоторых авторов, достигает 72%, а выполнение каждого дополнительного этапного вмешательства повышает риск их развития, в среднем, на 24% (Waldhausen J.H., Redding G., 2009, 2016; Bess S, Akbarnia B.A., Thompson GH, 2010; Hasler C.C., Mehrkens A., Hefti F., 2010; Sankar W.N., Acevedo D.C., Skaggs D.L., 2010; Garg S., LaGreca J., St. Hilaire T., 2014). Кроме того, некоторые исследователи утверждают, что применение данных систем

способствует усугублению кифотического компонента деформации позвоночника и формированию спонтанного костного блока в зоне имплантации (Lattig F., Taurman R., Hell A.K., 2016).

До настоящего времени при оперативном лечении пациентов с врожденными деформациями позвоночника на фоне множественных аномалий развития позвонков не решены вопросы выбора метода корригирующего воздействия на позвоночник: при помощи установки конструкций, сопровождающейся вертебральной стабилизацией, или с использованием внепозвоночных систем, исключающих фиксацию позвоночно-двигательного сегмента. Не определена последовательность выполнения хирургических вмешательств, воздействующих на аномально развитые позвонки, а также их этапность. Все вышесказанное свидетельствует о необходимости проведения научных исследований в этом направлении и актуальности темы диссертации.

Цель исследования:

Улучшить результаты лечения детей с врожденной деформацией позвоночника грудной локализации на фоне множественных аномалий развития позвонков и одностороннего синостоза ребер.

Задачи исследования:

1. Изучить особенности течения врожденной деформации позвоночника грудной локализации у детей с множественными аномалиями развития позвонков и односторонним синостозом ребер.
2. Усовершенствовать методики хирургического лечения и оценить его результаты у детей с множественными аномалиями развития позвонков путем коррекции деформации с использованием позвоночных систем.
3. Оценить результаты хирургического лечения детей с множественными аномалиями развития позвонков грудного отдела с использованием металлоконструкций без костно-пластической фиксации позвоночно-

двигательных сегментов.

4. Провести сравнительный анализ результатов хирургического лечения детей с врожденными деформациями позвоночника на фоне множественных пороков развития позвонков предложенными методами.

5. Разработать алгоритм хирургического лечения детей с врожденной деформацией позвоночника грудной локализации на фоне множественных пороков развития позвонков.

Научная новизна исследования:

1. Изучен характер течения врожденной деформации грудного отдела позвоночника у детей с множественными аномалиями развития позвонков и односторонним синостозом ребер.

2. Разработана и предложена методика оценки результата хирургического вмешательства у детей с врожденной деформацией позвоночника на фоне множественных аномалий развития позвонков путем измерения позвоночно-торакального индекса (заявка на патент РФ №2017138841 от 07.11.2017).

3. Разработан способ ориентированной установки транспедикулярных опорных элементов металлоконструкции у детей с врожденной деформацией позвоночника на фоне множественных аномалий развития позвонков с целью достижения радикальной коррекции искривления и фиксации минимального количества позвоночно-двигательных сегментов (заявка на патент РФ №2017147160 от 29.12.2017; международная заявка на патент № PCT/RU2018/000201 от 28.03.2018).

4. Проведен сравнительный анализ коррекции врожденной деформации грудного отдела позвоночника у детей на фоне множественных аномалий развития позвонков и одностороннего синостоза ребер путем использования внепозвоночных систем и металлоконструкций со стабилизацией позвоночно-двигательных сегментов.

Практическая значимость:

1. Уточнены показания к применению реберно-реберных и реберно-позвоночных металлоконструкций при лечении пациентов детского возраста с врожденной деформацией позвоночника на фоне множественных аномалий развития грудного отдела и одностороннего синостоза ребер с целью восстановления формы грудной клетки и развития легких.

2. Определены показания и последовательность выполнения хирургических вмешательств у пациентов детского возраста с врожденной деформацией позвоночника на фоне множественных аномалий развития позвонков грудного отдела и одностороннего синостоза ребер с использованием реберно-реберных, реберно-позвоночных и спинальных металлоконструкций.

3. Определение позвоночно-торакального индекса позволяет оценить результат хирургического вмешательства, направленного на коррекцию имеющегося искривления, у детей с врожденными деформациями грудного отдела позвоночника на фоне множественных аномалий развития тел позвонков и одностороннего синостоза ребер.

4. У пациентов детского возраста с врожденной деформацией грудного отдела позвоночника, обусловленной только аномалией развития тел позвонков, обосновано выполнение этапных хирургических вмешательств, направленных на удаление тел порочных позвонков и локальную коррекцию искривления с фиксацией минимального количества позвоночно-двигательных сегментов, ограниченных соседними к аномальному позвонками.

Методология и методы исследования:

Проведен анализ результатов обследования и хирургического лечения 100 пациентов с врожденными деформациями позвоночника на фоне множественных аномалий его развития. Все пациенты проходили обследование и хирургическое лечение в условиях ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России в период с 2011 по 2017 г. и были разделены на две группы в зависимости от вида

примененной хирургической методики. Данные лучевых методов исследования (рентгенография, МСКТ) и полученные на их основании рентгенометрические показатели сравнивали в периоды до и после проведения хирургического лечения, а также с данными, полученными при проведении обследования 50 пациентов контрольной группы. На основании определения статистически значимых различий делали выводы об эффективности применяемых методик хирургического вмешательства. Полученные результаты легли в основу создания алгоритма хирургического лечения пациентов с врожденными деформациями грудного отдела позвоночника на фоне множественных пороков его развития.

Основные положения, выносимые на защиту:

1. Измерение позвоночно-торакального индекса до и после хирургического лечения у детей с врожденной деформацией позвоночника на фоне множественных аномалий развития позвонков грудного отдела позволяет оценить результат проведенного оперативного вмешательства, динамику развития грудной клетки и легочной ткани.

2. Проведение этапного оперативного лечения детей с врожденной деформацией грудного отдела позвоночника на фоне множественных аномалий развития позвонков и одностороннего синостоза ребер с целью уменьшения темпов прогрессирования искривления и создания условий для развития грудной клетки и легких с использованием реберно-реберных и реберно-позвоночных систем показано в возрасте до 5 лет. В школьном возрасте у этих пациентов показано выполнение этапных корригирующих вмешательств на позвоночнике в объеме удаления тел аномальных позвонков, коррекции локального искривления на этом уровне и фиксацией только соседних к аномальному позвонков.

3. У пациентов детского возраста с врожденной деформацией позвоночника на фоне только множественных аномалий формирования позвонков грудного отдела показано выполнение этапных оперативных вмешательств на позвоночнике, включающих удаление порочного позвонка, радикальную

коррекцию локального искривления с фиксацией минимального количества позвоночно-двигательных сегментов.

4. Выполнение коррекции и стабилизации деформации позвоночника у пациентов детского возраста с множественными пороками развития позвонков грудного отдела не приводит к ухудшению клинических и рентгенологических показателей, характеризующих нормальное развитие грудного отдела позвоночника, при условии соблюдения минимально протяженной фиксации позвоночно-двигательных сегментов.

Апробация и реализация диссертационной работы:

Основные положения и результаты диссертационного исследования доложены на различных конференциях и съездах травматологов – ортопедов: на Всероссийской научно-практической конференции «Приоровские чтения» «Вертебология – проблемы, поиски, решения», 8-9 декабря, 2016 г., Москва; Конференции молодых ученых Северо-Западного федерального округа, 2017 г., 2018 г., Санкт - Петербург; X Всероссийской научно-практической конференции молодых ученых с международным участием «Цивьяновские чтения», 24–25 ноября 2017 г., Новосибирск; I Евразийском ортопедическом форуме, 29 – 30 июня 2017 г., Москва; XI Всероссийском съезде травматологов – ортопедов, 11-13 апреля 2018 г., Санкт – Петербург.

По теме диссертации опубликованы 9 печатных работ, из них 3 статьи в журналах, рекомендованных ВАК РФ для диссертационных исследований. Оформлены 2 заявки на патент РФ: №2017138841 от 07.11.2017 года и №2017147160 от 29.12.2017 года. Оформлена международная заявка на патент № PCT/RU2018/000201 от 28.03.2018 года.

Результаты исследования внедрены в работу детского отделения травматологии и ортопедии ГБУЗ "Детская краевая клиническая больница" министерства здравоохранения Краснодарского края, детского травматолога – ортопедического отделения ФГБУ "Федеральный центр травматологии, ортопедии

и эндопротезирования" Минздрава России (г. Чебоксары), а также в учебный процесс на кафедре детской травматологии и ортопедии ФГБОУ ВО "Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова" Минздрава России.

Объем и структура работы:

Диссертация состоит из введения, пяти глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка сокращений, списка литературы. Материал изложен на 161 странице машинописного текста, иллюстрирован 10 таблицами, 10 диаграммами и 36 рисунками. Библиографический указатель включает 173 источника литературы, в том числе, 13 отечественных и 160 зарубежных.

ГЛАВА 1

ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

Одной из наиболее значимых проблем вертебрологии остается вопрос выбора тактики лечения пациентов детского возраста с врожденными деформациями позвоночника на фоне множественных пороков развития позвонков. Под множественными пороками развития понимают наличие двух и более позвонков, представленных однотипными аномалиями развития, или сочетанием различных вариантов порочно развитых позвонков, заключающихся в нарушении формирования, слияния и сегментации, нередко сопровождающихся синостозом ребер. Актуальность данной темы обусловлена частотой встречаемости, а также особенностями течения заболевания: выраженностью и ригидностью деформаций, их неуклонным и бурным прогрессированием, формированием компенсаторных дуг искривления в противовес основным врожденным, а также существенным снижением качества и продолжительности жизни данной категории пациентов. Предложенные методы хирургического лечения могут принципиально отличаться, но служат достижению одинаковых задач – коррекции и стабилизации деформации позвоночного столба с наименьшим количеством осложнений. Большое количество методик и отсутствие единого мнения относительно выбора тактики ведения пациентов данной группы диктуют необходимость продолжения поиска наиболее эффективного и безопасного подхода.

1.1. Этиология и эпидемиология

К врожденным деформациям позвоночника относят искривления позвоночного столба, в основе которых лежат аномалии развития тел позвонков. По мнению ряда специалистов, к порокам развития позвонков могут приводить: экологически неблагоприятная обстановка в регионе, влияние тератогенных факторов (алкоголь, лекарственные препараты, ионизирующее излучение, аноксия плода, наличие сахарного диабета у матери), инфекционных агентов, которые воздействуют на плод в первом триместре беременности женщины (Ewart-Toland A., Yankowitz J., Winder A., 2000; Farley F.A., Loder R.T., Nolan B.T., 2001; Alexander P.G., Tuan R.S., 2003; Giampietro P.F., Blank R.D., Raggio C.L., 2003; Giavini E., Menegola E., 2004; De Wals P., 2007). В последнее время все большее внимание уделяют изучению сигнальных систем генов, нарушение работы которых считают причиной возникновения аномалий развития позвоночного столба (Takahashi Y., Kou I., 2011; Sparrow D.B., Chapman G., 2012).

Часть пациентов не имеют видимых проявлений в связи с наличием клинически незначимых или нейтральных вариантов пороков, которые могут являться случайной находкой при проведении рентгенологического исследования, выполняемого с лечебно – профилактической целью. Частота встречаемости таких аномалий достигает, в среднем, 12% (Brand M.C., 2008; Alexander P.G., Tuan R.S., 2010). Данные проводимых ультразвуковых обследований женщин в период беременности свидетельствуют о частоте 0.1 – 0.3 на 1000 новорожденных (Goldstein I., Makhoul I.R., Weissman A., 2005; Forrester M.B., Merz R.D., 2006).

Нередко у пациентов с наличием пороков развития позвоночного столба присутствуют аномалии развития других органов и систем. Более чем у 82,8% детей нарушения сегментации сочетаются с другими аномалиями развития (Ульрих Э.В., 1995). От 18% до 38% пациентов имеют пороки развития центральной нервной системы, среди которых наиболее часто встречается

диастематомиелия. По данным Basu с соавторами (2002), около 26% пациентов с аномалией развития позвоночника имеют также пороки развития сердца. Кроме того, нередко наблюдают наличие пороков развития мочеполовой системы - от 26% до 37%. К последним относятся агенезия одной из почек, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, дистопия почки, подковообразная почка (Rai A.S. с соавт., 2002; Belmont P.J. с соавт., 2004). Частое сочетание подобных патологических состояний требует проведение тщательного обследования с целью оптимизации плана лечения каждого пациента с пороками развития позвоночного столба.

1.2. Классификация пороков развития позвоночника

Первые классификации пороков развития позвоночника, предложенные MacEwen и модифицированные Winter и Мое в 1968 году, были основаны на данных рентгенографии и имевшихся на тот момент знаниях об эмбриогенезе позвоночника (Winter R.B., Мое J.H., 1968).

Классификация Winter и Мое (1968):

Нарушение формирования	Вариант полного нарушения — полупозвонок, бабочковидный позвонок Вариант частичного нарушения — клиновидный позвонок
Нарушение сегментации	Односторонний вариант — боковое блокирование тел позвонков

Смешанный тип	Двусторонний вариант — блоковидный позвонок Различные варианты нарушения формирования и сегментации
---------------	--

Они легли в основу разработанной Ульрихом Э.В. и Мушкиным А.Ю. (1985, 1995, 2005) отечественной классификации, выделяющей вид нарушения, вариант порока и сопровождающий их вариант деформации позвоночника. Достоинством данной классификации является оценка влияния конкретного порока не только на сколиотический, но и на кифотический компонент деформации, в отличие от классификации Winter. Предложенная классификация является достаточно объемной и диктует необходимость детального изучения каждого из аномально развитых позвонков у конкретного пациента, что не всегда бывает удобно в клинической практике.

В 2004 году Imagama с соавторами предложили ориентированную на хирурга классификацию пороков развития позвоночника для облегчения принятия решения о выборе методики выполнения оперативного вмешательства. Для этого авторы отдельно выделяли варианты нарушения вентральных и дорсальных структур.

Классификация Imagama с соавторами (2004):

Вентральные структуры	Дорсальные структуры
Полупозвонок (один корень дуги)	Полностью сегментированная полудуга Частично сегментированная полудуга

<p>Бабочковидный позвонок (два корня дуги)</p>	<p>Spina bifida</p> <p>Удвоение дуги (полное или частичное)</p> <p>Клиновидная дуга</p> <p>Spina bifida</p>
<p>Клиновидный позвонок (два корня дуги)</p>	<p>Клиновидная дуга</p>

Kawakami с соавторами в 2009 году, используя данные МСКТ, разработали собственную классификацию, выделяющую 4 типа деформации. Данная классификация носит преимущественно описательный характер и мало отличается от предложенных ранее.

Классификация Kawakami с соавторами (2009):

Тип 1. Простые одиночные варианты нарушения формирования позвонков (конкордантные):

- полупозвонок
- клиновидный позвонок
- бабочковидный позвонок
- другие

Тип 2. Множественные простые аномалии (конкордантные):

- сочетание наличия полупозвонка, клиновидного позвонка и бабочковидного позвонка

Тип 3. Множественные аномалии (дискордантные):

- смешанные варианты пороков

Тип 4. Нарушение сегментации позвонков

Последней предложенной является классификация Burnei-Gavriliu (2014), которая объединяет основные существующие классификации и разделяет врожденные сколиотические деформации на две группы: сопровождающиеся нарушением баланса во фронтальной плоскости и сопровождающиеся ротационным дисбалансом. Также отдельное место в ней занимают варианты пороков, которые невозможно однозначно отнести к какому-то одному более простому типу. По мнению авторов, подобное разделение позволяет более точно прогнозировать течение заболевания и лучше ориентироваться в выборе тактики лечения, однако, широкое применение данная классификация не нашла, а ее заявленная ценность ничем не подтверждена.

Таким образом, несмотря на достижения существующих средств визуализации, классификации, разработанные на основании данных рентгенографии, предложенные MacEwen (1968), Winter и Moe (1968) и Ohtsuka с соавторами (1982), и их модификации, остаются наиболее практичными для применения в диагностике и лечении пациентов с пороками развития позвоночника.

1.3. Естественное течение врожденных деформаций позвоночника

Вариант порока развития позвонка определяет характер врожденной деформации позвоночника (сколиотическая, кифотическая, кифосколиотическая) и темпы ее прогрессирования на фоне роста и развития ребенка (Ульрих Э. В., 1995; McMaster M.J., Ohtsuka K., 1968; Nasca R.J., Stilling F.H. III, Stell H.H., 1975; McMaster M.J., Singh H., 1999; Goldberg C.J., Moore D.P., Fogarty E.E., 2002). По данным Tsirikos с соавторами (2016), среди вариантов клинических проявлений сколиотическая деформация встречается, примерно, у 80% пациентов,

кифосколиотическая – у 14%, кифотическая – у 6%. Такое распределение объясняет агрессивный характер заболевания у большинства пациентов.

Стоит отметить, что в самой ранней работе Kuhns и Normell (1952) авторы, используя данные наблюдений за 170 пациентами, характеризовали врожденные деформации, как доброкачественные состояния. Однако в появившихся позднее источниках, наиболее полно представивших естественное течение врожденных деформаций, Winter с соавторами (1968), MacMaster и Ohtsuka (1982) доказали обратное. Основными критериями, определяющими характер течения и склонность к прогрессированию врожденной деформации позвоночника, являются:

- Вариант порока
- Локализация порока
- Возраст пациента
- Выраженность компенсации имеющегося искривления

Наиболее злокачественно протекают деформации на фоне наличия полупозвонка и бокового блокирования тел на контралатеральной стороне. Последний факт особенно актуален для пациентов с пороками 3 типа по классификации Winter – на фоне смешанных вариантов нарушения формирования и сегментации позвонков (Рябых С.О. 2009 г.). Это подтверждают данные Birnbaum с соавторами (2002), наблюдавшими прогрессирование врожденной деформации у 73% пациентов, среди которых наибольшие темпы были присущи деформациям 4 типа по классификации Nasca (сочетание полупозвонка и контралатерального бокового блокирования тел). За этим вариантом порока в ряду активности следует изолированное боковое блокирование тел позвонков, далее — наличие двух полупозвонков на одной стороне позвоночного столба. К наименее выраженным деформациям приводит наличие блоковидных позвонков — исключение составляют активные кифозогенные варианты.

Деформации грудного и грудопоясничного отделов являются наиболее прогрессирующими в сравнении с пороками шейно-грудной и пояснично-

крестцовой локализаций. Winter с соавторами продемонстрировали на примере 234 пациентов, что наибольшей склонностью к прогрессирующему течению обладали деформации грудной и грудопоясничной локализации. По данным MacMaster и Ohtsuka, основанных на наблюдениях за 216 пациентами в течение, в среднем, 5.1 лет, прогрессирование деформации не было отмечено только у 11% пациентов, у 14% пациентов деформация прогрессировала незначительно и у 75% наблюдали выраженное прогрессирование деформации. Кроме того, было отмечено, что при наличии любого из вариантов пороков позвонков с наименьшей скоростью прогрессировали деформации верхнегрудной локализации, более интенсивно - деформации среднегрудной локализации, наиболее агрессивно протекали искривления на фоне аномалий развития позвонков в зоне грудопоясничного перехода.

Для деформаций грудного отдела позвоночника у пациентов раннего возраста характерен так называемый «эффект домино»: наличие аномалии развития позвоночника вызывает формирование локальной деформации, которая, в свою очередь, приводит к нарушению роста грудного отдела позвоночника и всей грудной клетки, вследствие чего искажается и процесс нормального развития легких, что находит отражение в отрицательном влиянии на сердечно-сосудистую систему (Dimeglio A. 1993; Dimeglio A., Canavese F., 2012). Нередко, деформации грудного отдела сопровождаются протяженным синостозированием ребер, которое приводит к замедлению темпов роста гемиторакса и последующим вентиляционным нарушениям. Среди пациентов данной группы отмечена более высокая частота смертности от сердечно-легочных заболеваний (Swank S.M., Winter R.V., Moe J.H., 1982), которые связывают с развитием рестриктивных нарушений функции внешнего дыхания и последующим формированием легочной гипертензии (*cor pulmonale*). Данное состояние впервые описано Campbell, как «синдром торакальной недостаточности» («thoracic insufficiency syndrome»). Работы Dimeglio и других авторов демонстрируют, что развитие альвеол наиболее активно происходит в течение первых 5 лет жизни ребенка, а после 7-8 лет их

количество практически не меняется. Объем грудной клетки новорожденного составляет приблизительно 6% от объема грудной клетки взрослого человека, увеличиваясь к 5 годам до 30%, а к 10 годам до 50%. Объем легочной паренхимы при рождении равен, в среднем, 400.0 см³, а в возрасте между 5 и 10 годами составляет уже от 900.0 см³ до 1500.0 см³ (Boyden E.A., 1977; Galambos C., Demello D., 2007; Redding G., Song K., Inscore S., 2008; Striegl A, Chen ML, Kifle Y., 2010; Dimeglio A., Canavese F., 2012). По данным патоморфологических исследований у пациентов данной группы снижено количество альвеол, а также встречаются участки эмфизематозно расширенной легочной паренхимы, что трактуют как механизм компенсации вентиляционных нарушений (Pehrsson K. с соавт., 1992). Поэтому одним из самых важных критериев для прогнозирования течения заболевания является возраст пациента. При наличии выраженных клинических проявлений уже на первом году жизни вероятность прогрессирования достоверно выше. Наибольшую скорость увеличения деформации отмечают в течение первых 5 лет жизни и в интервале между 10 и 14 годами (Goldberg C.J., Moore D.P., Fogarty E.E., 2002; Batra S., Ahuja S., 2008).

Таким образом, нарушение основных и наиболее активных этапов развития ребенка на фоне наличия аномалии неизбежно приводит к тяжелым и непоправимым последствиям для всего организма.

1.4. Консервативное лечение пациентов с врожденными деформациями позвоночника

В связи с тем, что абсолютное большинство врожденных деформаций характеризуются бурным и неуклонным прогрессированием, динамическое наблюдение и консервативное лечение бывает эффективным лишь у малого количества пациентов и при определенных вариантах пороков. Так, например, при

наличии альтернирующих полупозвонков, не сопровождающимся формированием локального кифоза, блоковидного позвонка или, так называемого, «внедренного» полупозвонка (“incarcerated vertebrae”) возможно воздержаться от выполнения хирургических вмешательств и проводить динамическое наблюдение за пациентом и рентгенографию в стандартных проекциях с интервалом в 4 – 6 месяцев. Применение корсетов в лечении пациентов данной группы ограничено в связи с выраженной ригидностью основных дуг искривления. Показанием к их использованию может служить наличие протяженной и мобильной дуги, как правило, компенсаторной, развившейся на фоне наличия изолированной аномалии. Критериями возможной эффективности проводимой корсетотерапии является исходная мобильность деформации более 50%, выявляемая по результатам функциональной рентгенографии («bending» - тест), а также величина деформации менее 40 градусов (Qiu Y., Liu Z., Zhu F., 2007; Bouchoucha S. с соавт., 2011). Winter с соавторами сообщали о том, что многие из их пациентов избежали необходимость проведения хирургического вмешательства, благодаря использованию корсета типа Milwaukee. По мнению Михайлова С.А. (1983), применение корсетотерапии, как и любых других методов консервативного лечения у пациентов данной группы абсолютно неэффективно.

1.5. Хирургическое лечение пациентов с врожденными деформациями позвоночника

Задачами хирургического лечения пациентов с врожденными деформациями позвоночника на фоне множественных пороков развития позвонков являются: восстановление или улучшение баланса туловища, предотвращение дальнейшего прогрессирования деформации и неврологических нарушений в процессе роста

ребенка, сохранение длины позвоночного столба и формы грудной клетки с целью профилактики синдрома торакальной недостаточности.

Идеологически хирургическое лечение пациентов с данной патологией должно базироваться на принципе проведения коррекции деформации и стабилизации достигнутого результата в максимально раннем возрасте, до формирования выраженных деформаций. Такой подход позволяет предотвратить развитие ригидных искривлений и неврологических нарушений в результате вертебро-медулярного конфликта, а также создать условия для нормального развития внутренних органов. Одновременно с этим необходимо подчеркнуть, что коррекция сформированных выраженных ригидных деформаций у пациентов старшего возраста, сопровождается большим количеством различных осложнений и не позволяет получить хороший функциональный результат (Виссарионов С.В., 2008; Михайловский М.В., Ульрих Э.В., с соавт., 2010; Рябых С.О., 2014; Roaf R., 1963; Hall J.E., Herndon W.A., Levine C.R., 1981).

Существуют несколько тактических подходов и вариантов хирургических вмешательств, используемых в лечении пациентов с данной патологией. В связи с многообразием вариантов пороков ни одна из методик не является универсальной.

Выполнение стабилизации деформации *in situ* является наиболее ранним из предложенных методов хирургического вмешательства. Примерами таких вмешательств могут служить: методика Hibbs (1911), которая заключается в создании условий для спондилодеза путем расщепления остистых и поперечных отростков с формированием костных лоскутов, укладываемых друг на друга; а также дорсальный спондилодез по методике Чаклина (1931), схожий с методом Hibbs, но предполагающий использование костного трансплантата. Основными недостатками данного варианта хирургического лечения являлись: отсутствие возможности коррекции, так как, по сути, эти вмешательства носили стабилизирующий характер; высокая частота развития псевдоартрозов и crankshaft-феномена. Несмотря на то, что последний вид осложнений стал встречаться значительно реже после распространения методики вентрального

спондилодеза и применения инструментальной фиксации, в том числе и у этой категории пациентов, в настоящее время стабилизация деформации *in situ* не используется в лечении пациентов с врожденными деформациями и имеет только исторический интерес.

В настоящее время благодаря совершенствованию хирургического инструментария все чаще находят применение, так называемые, «растущие металлоконструкции». Необходимость их использования возникла в связи с тем, что хирургическое лечение с выполнением протяженного спондилодеза приводит к замедлению роста и развития позвоночника и грудной клетки ребенка также как и врожденная деформация. Отрицательный эффект раннего выполнения артродезирующих вмешательств на позвоночнике подтвержден в работах Karol с соавторами (2008) и Emans с соавторами (2005). Ряд исследователей утверждали, что блокирование роста более 60% грудного отдела позвоночного столба у ребенка в возрасте до 8 лет может приводить к снижению функции легких до 50% от нормальной (Campbell R.M., Hell-Vocke A.K., 2004; Cheung K., Cheung J.P., Samartzis D., 2012). С учетом этого факта многие специалисты рекомендовали избегать выполнения вмешательств, ведущих к формированию протяженного костного блока в грудном отделе позвоночника, особенно у детей младше 5 летнего возраста (Canavese F., Dimeglio A., Volpatti D., 2007; , Karol L.A., Johnston C., Mladenov K., 2008).

Впервые методика «растущих стержней» с использованием инструментария Harrington была описана Мое с соавторами (1984). Ее применение было показано у пациентов со сравнительно мобильными деформациями в зоне наличия порока, а также с целью коррекции компенсаторных дуг. Достоинством данной методики являлось осуществление контроля за деформацией с сохранением возможности роста у детей, так как установку стержней осуществляли без проведения скелетирования костных структур на протяжении дуги, что позволяло избежать формирование спонтанного костного блока. Изначально применяли один дистрактор, установленный на предварительно аугментированные дуги позвонков.

Однако наибольшее распространение получила техника использования двух стержней, соединенных коннекторами. Ее предложили Marchetti и Faldini с целью профилактики перелома стержней и опорных элементов (Marchetti P.G., Faldini A., 1978). В качестве опорных элементов использовали транспедикулярные винты, ламинарные крюки, реберные фиксаторы и крюки, установленные на поперечные отростки позвонков, а также опору на крылья подвздошных костей. Описаны результаты отдаленных наблюдений, демонстрирующие, что использование данной методики позволяет получить прирост длины позвоночника, в среднем, на 1.8 см/год (Akbarnia B.A., Marks D.S., Boachie-Adjei O., 2005).

В последующем установку металлоконструкции сочетали с выполнением резекции аномально развитых позвонков или артродезирующих вмешательств на вершине деформации. Однако результаты сравнительных исследований продемонстрировали, что в группе пациентов, где применяли только технику двух «растущих стержней» («dual growing rod»), были отмечены: бóльший прирост длины позвоночника (1.5 см/год), бóльший процент коррекции деформации, по сравнению с группой пациентов, которым одновременно с установкой имплантатов выполняли спондилодез на вершине деформации, а также не были отмечены случаи развития локального кифозирования (Thompson G.H., 2005). Парадоксальность выполнения дистракции исходно кифотической деформации обсуждалась рядом авторов, однако, отсутствие кифозогенного воздействия растущих стержней на переднюю колонну позвоночника демонстрируют данные экспериментальных исследований, в которых не было отмечено повышение давления в межпозвоночных дисках в ответ на проводимую коррекцию (Mahar A., Kabirian N., Behrooz B.A., 2015). Недостатками данной методики является необходимость выполнения этапной дистракции, в среднем, через каждые 6 месяцев; высокая частота дестабилизации металлоконструкций, а также развитие инфекционных и неврологических осложнений (Akbarnia B.A., Marks D.S., Boachie-Adjei O., 2005; Bess S., Akbarnia B.A., Thompson G.H., 2010; Sankar WN, Acevedo D.C., Skaggs D.L., 2010). Частое выполнение хирургических

вмешательств сопряжено с повышенной лучевой нагрузкой, риском развития онкологической патологии и периоперационными рисками оказания анестезиологического пособия (Kleinerman R.A., 2006; Goldstein M.J. с соавт., 2016).

С целью снижения кратности выполнения distrакций открытым способом были разработаны конструкции с возможностью проведения закрытого удлинения стержня при помощи магнитного поля (Cheung K., Cheung J.P., Samartzis D., 2012; Akbarnia V.A., Cheung K., Noordeen H., 2013). Однако в настоящее время все еще не доказана их бóльшая эффективность в сравнении с другими типами имплантатов. Для этих конструкций характерны еще более высокая частота дестабилизации, отсутствие эффекта от проводимого удлинения, развитие «синдрома плоской спины» в связи с невозможностью моделирования сагиттального профиля (Teoh K., Winson D., James S.H., 2015). Одновременно с этим необходимо подчеркнуть, что ряд авторов, применяющих данную методику, регулярно представляют результаты, демонстрирующие возможность коррекции сколиотической деформации (в среднем на 31%), увеличения длины сегмента Th1 – Th12 (в среднем на 12 мм/год) и индекса SAL (space available for the lungs) (Elsebaie H. B., Yazici M., Thompson G.H., 2011; Wang S., Zhang J., Qiu G., 2012).

Варианты хирургических вмешательств с использованием конструкций «Shilla» (McCarthy R.E., 2014) и техники «Luque Trolley» (Ouellet J., 2011) также призваны сохранить возможность естественного роста позвоночного столба. Сущность методов состоит в установке опорных элементов, конструкция которых позволяет сохранить их свободное скольжение вдоль стержня по мере роста ребенка. Их достоинством является снижение количества этапных хирургических вмешательств, и, следовательно, частоты осложнений, продемонстрированное в сравнительных исследованиях результатов использования данного вида конструкций и методики «двух стержней». Однако, несмотря на возможность проведения стабилизации врожденной деформации, отмечалось снижение темпов роста позвоночника в длину приблизительно на 50% и меньшая возможность

коррекции (McCarthy R.E., 2014). На данный момент количество пациентов и сроки наблюдения недостаточны для того, чтобы делать окончательные выводы об эффективности и безопасности данной методики.

Методику управляемого роста, нашедшую широкое применение в лечении пациентов с деформациями длинных трубчатых костей, применяли и у пациентов с инфантильными сколиозами, в том числе на фоне наличия аномалий развития позвоночника. Данный вид вмешательств сопряжен со сравнительно меньшим количеством интраоперационных осложнений, но не позволяет эффективно контролировать деформацию позвоночного столба и может приводить к выраженному ограничению роста позвоночника и нарушению развития органов грудной клетки (Terek R.M., Wehner J., Lubicky J.P., 1991; Campbell R.M., 2003; Karol L.A., Johnston C., Mladenov K., 2003). Необходимым условием эффективного использования данного метода является наличие сохранной ростковой пластинки на вогнутой стороне деформации, обеспечивающей самопроизвольную коррекцию с течением времени. Наиболее оправдано применение данного метода у пациентов раннего возраста с наличием одностороннего непротяженного бокового блокирования тел позвонков и незначительно выраженной сколиотической деформацией (не более 25°), отсутствием лордотического или кифотического компонентов. Alanay с соавторами предложили дополнять выполнение временного гемиэпифизедеза на выпуклой стороне деформации установкой металлоконструкции на вогнутой стороне искривления с целью проведения этапной дистракции, способствующей улучшению результатов коррекции и баланса туловища (Alanay A., Dede O., Yazici M., 2012).

Наибольшее распространение в лечении пациентов с врожденной деформацией позвоночника получило проведение этапных хирургических вмешательств в различных вариантах. В отечественной литературе достаточно подробно и детально освещены вопросы тактики ведения и хирургического лечения детей раннего возраста с изолированными врожденными деформациями позвоночника грудного и поясничного отделов (Ульрих Э.В., 1995; Виссарионов

С.В., 2008). В других работах отражены методы оперативной стабилизации деформированного отдела позвоночника при врожденных пороках развития позвонков у пациентов старшего возраста (Михайловский М.В., 2015). Однако исследования, посвященные хирургической коррекции врожденных деформаций позвоночника на фоне множественных пороков развития позвонков, в отечественной литературе практически отсутствуют.

В ряде случаев с целью коррекции единственно возможным вариантом является выполнение резекции аномально развитых позвонков и стабилизации с применением многоопорной металлоконструкции, установленной на позвоночник. Наиболее оправдано выполнение данного вмешательства при наличии локальной деформации на фоне изолированного порока развития позвонка (Виссарионов С.В., 2008). Использование различных доступов (дорсальный, вентральный, комбинированный) и объемов (частичная резекция/экстирпация) позволяет добиваться разной величины коррекции и сохранения достигнутого результата (Картавенко К.А., 2017). Как правило, выбор доступа определяется, в первую очередь, уровнем подготовки оперирующего хирурга и локализацией аномально развитого позвонка. Достоинством данной методики является возможность одномоментного выполнения радикальной коррекции имеющейся деформации (Виссарионов С.В., 2008; Hedequist D.J., Hall J.E., Emans J.B., 2005). В дальнейшем проводят этапные хирургические вмешательства, необходимость которых продиктована, как правило, течением заболевания – наличием аномально развитых позвонков в выше или ниже лежащих отделах; формированием компенсаторных дуг, либо характером ранее проведенного вмешательства.

При наличии выраженных и ригидных врожденных деформаций на фоне комплексных пороков развития позвоночника единственным вариантом этапного вмешательства нередко является выполнение циркулярной резекции позвоночного столба (VCR). Это вмешательство является наиболее сложным в плане выполнения, требует хорошего уровня подготовки операционной бригады и потому должно выполняться только в специализированных отделениях

стационаров. Для данного вида вмешательства характерна сравнительно бóльшая частота развития осложнений, в особенности, неврологического характера (Suk S-I, Chung E.R., Lee S.M., 2005; Shah S.A., Sucato D.J., Newton P.O., 2010; Lenke L.G., Newton P.O., Sucato D.J., 2013), значительный объем интраоперационной кровопотери. Вместе с тем, именно этот вариант остеотомии обладает наибольшим корригирующим эффектом. В качестве опорных элементов многие авторы предпочитают применять крюковые фиксаторы, установка которых технически более проста в условиях аномальной анатомии у пациента малого возраста. Кроме того, до сих пор встречаются противоречивые мнения относительно риска раннего закрытия зоны нейрцентрального синхондроза, приводящего к уменьшению диаметра позвоночного канала при применении транспедикулярных винтовых фиксаторов (Cil A., Yazici M., Daglioglu K., 2005). Однако результаты работы Ruf и Harms демонстрируют возможность установки транспедикулярных опорных элементов с целью коррекции и стабилизации врожденной деформации позвоночника у детей, не сопровождающейся уменьшением диаметра позвоночного канала (Ruf M., Harms J., 2002).

Применение металлоконструкций, которые устанавливаются на ребра пациента с целью увеличения объема гемиторакса, показано при наличии пороков развития позвоночника, сопровождающихся нарушением формы и размеров грудной клетки. Первой предложенной и одной из наиболее широко применяемых конструкций является «VEPTR» («Vertical Expandable Prostetic Titanium Rib»), которую впервые использовали Robert Campbell и Melvin Smith в 1989 году для лечения пациента с «синдромом торакальной недостаточности». Результаты проводимого лечения демонстрируют возможность коррекции деформации, увеличение длины позвоночника на стороне деформации, в среднем, на 8.0 мм/год, повышение показателей функции внешнего дыхания, увеличение объема легочной перфузии, по данным радиоизотопных исследований, и увеличение объема легочной ткани по данным компьютерной томографии (Михайловский М.В., 2010; Рябых С.О., 2011; Emans J.B., Caubet J.F., Ordonez C.L., 2005; Gadepalli

S.K., Hirschl R.B., Tsai W.C., 2011; Johnston C., McClung A., Salah F., 2014). В последнее время подобные металлоконструкции находят все большее применение при лечении детей, страдающих инфантильным сколиозом любой этиологии (Михайловский М.В. с соавт., 2010; El-Hawary, Kadhim M., Smith J., 2017). При выполнении этой методики очень важен выбор оптимального возраста ребенка для проведения вмешательства. В ходе проведенных исследований установлено, что в группе больных, которым проводили увеличение объема гемиторакса в возрасте старше 6 лет, наблюдали лишь эмфизематозное расширение легочной ткани без значимого улучшения функции внешнего дыхания, в отличие от группы пациентов младшей возрастной группы (Motoyama E.K., Yang C.I., Deeney V.F., 2009). Стоит отметить, что существует мнение о продолжении процесса альвеоляризации легких и в более старшем возрасте — этот факт может оправдывать применение реберных эндокорректоров у пациентов различных возрастных категорий. Однако, по мнению Redding с соавторами, увеличение объема гемиторакса не равнозначно улучшению функции внешнего дыхания (Redding G, Song K, Inscore S., 2008). Одновременно с этим Mehta с соавторами (2001) предполагали, что наличие металлического имплантата, ограничивающего экскурсию ребер, а также послеоперационный рубцовый процесс в зоне вмешательства и формирующийся костный блок оказывают на функцию внешнего дыхания такое же отрицательное воздействие, как и сама деформация. Кроме того, существуют сообщения о формировании спонтанного костного блока тел позвонков у пациентов, подвергнутых проведению этапных вмешательств с использованием данных конструкций (Lattig F., Taurman R., Hell A.K., 2016). Недостатком применения этого вида вмешательств является высокая частота развития осложнений (до 72 - 77%), преимущественно связанных с нарушением заживления операционной раны, присоединением инфекционного процесса, ранением плевры, миграцией опорных элементов, повреждением плечевого сплетения (Sankar W.N., Acevedo D.C., Skaggs D.L., 2010; Garg S., LaGreca J., St. Hilaire T., 2014). Не установлена частота и кратность проведения этапных

дистракций – по аналогии с использованием «растущих стержней» их выполняют, в среднем, каждые 6-9 месяцев до достижения костной зрелости, достаточной для проведения завершающего хирургического вмешательства. В ряде исследований обсуждается вопрос кифозогенного влияния применения данных металлоконструкций. В работе Reinker с соавторами продемонстрировано увеличение значений глобального кифоза с 69° до 90° (Reinker K., Simmons J.W., 2011). Аналогичные данные получили и Lattig с соавторами (Lattig F, Taurman R, Hell A.K., 2016). Одновременно с этим Konieczny с соавторами продемонстрировали нормальное развитие сагиттального профиля позвоночника у 21 пациента, получавшего этапное хирургическое лечение с использованием инструментария VEPTR на протяжении 7 лет (Konieczny M.R., Ehrlich A.K, Krauspe R., 2017).

Таким образом, врожденные деформации грудного отдела позвоночника на фоне множественных аномалий развития позвонков отличаются выраженным и бурным прогрессированием. Основной причиной снижения качества и продолжительности жизни пациентов является нарушение процессов развития легочной ткани, что диктует необходимость выполнения оперативных вмешательств уже в раннем возрасте. Консервативные методы лечения таких пациентов неэффективны. Методики хирургического лечения разнообразны, при этом универсальный метод в настоящее время отсутствует. Проведение многочисленных этапных оперативных вмешательств сопряжено с высокой частотой развития осложнений в периоперационном периоде. Широкий спектр существующих методов и применяемых металлоконструкций, а также отсутствие научных работ, позволяющих оценить сравнительные результаты применения разных методик, оставляют вопрос выбора тактики ведения пациентов данной группы нерешенным, что обуславливает актуальность проведения нашего исследования.

ГЛАВА 2

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1 Планирование исследования и характеристика пациентов

Настоящее исследование основано на анализе результатов обследования и хирургического лечения 100 пациентов в возрасте от 2 до 11 лет с врожденной деформацией грудного отдела позвоночника на фоне множественных аномалий развития позвонков, а также на фоне множественных аномалий развития позвонков и одностороннего синостоза ребер. К деформациям позвоночника на фоне множественных аномалий развития позвонков мы относили искривления позвоночного столба в грудном отделе, обусловленные двумя и более однотипными или различными вариантами пороков развития позвонков.

Таблица 1

Распределение вариантов пороков развития позвонков по возрасту

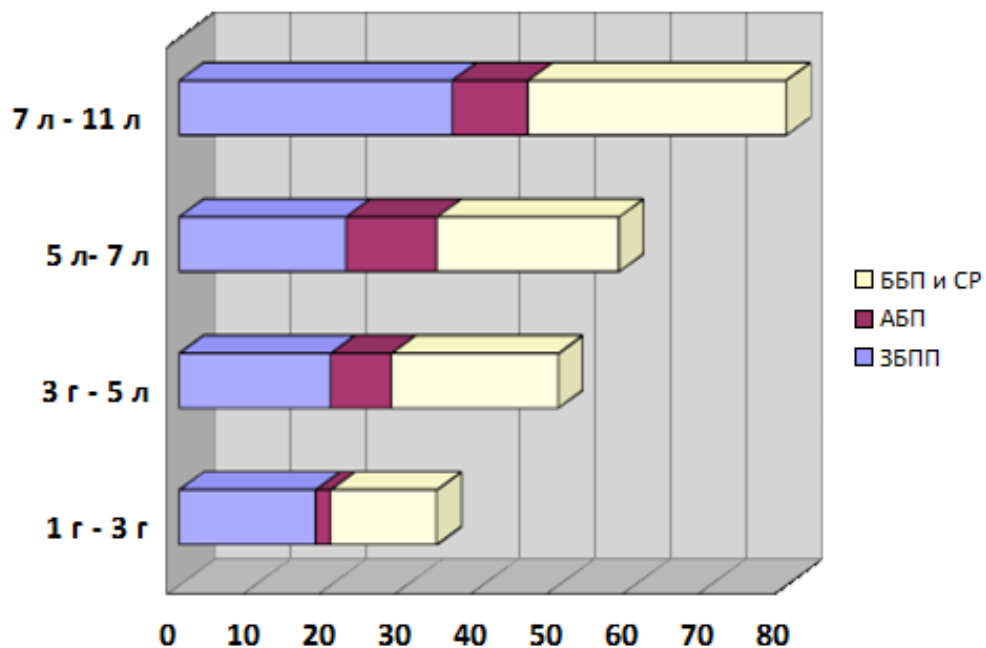
Вариант порока	Возраст, лет				Итого	
	1-3	3-5	5-7	7-11	Абс.число	%
Заднебоковой полупозвонок (ЗБПП)	18	20	22	36	96	96%
Асимметричный бабочковидный позвонок (АБП)	2	8	12	10	32	32%
Боковое блокирование тел позвонков и синостоз ребер (ББП и СР)	14	22	24	34	94	94%

В исследуемой группе пациентов пороки развития позвонков представлены как множественными однотипными пороками развития, так и сочетанием различных аномалий развития позвонков в виде нарушения формирования

(заднебоковой полуvertebra), нарушения слияния (асимметричный бабочковидный позвонок) и нарушения сегментации боковых поверхностей тел позвонков в сочетании с односторонним синостозом ребер.

Диаграмма 1

Распределение вариантов пороков развития позвонков по возрасту



Согласно данным, представленным в таблице 1 и диаграмме 1, у пациентов с врожденной деформацией позвоночника всех возрастных групп отмечалось сочетание нескольких вариантов аномалий развития позвонков. В структуре аномалий развития позвонков ведущее место занимали: нарушение формирования тел позвонков (заднебоковой полуvertebra) в сочетании с наличием несегментированного стержня боковых поверхностей тел позвонков в сочетании с односторонним синостозом ребер.

Все дети получали хирургическое лечение в отделении патологии позвоночника и нейрохирургии ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России в период с 2011 года по 2017 год. В зависимости от примененного подхода оперативного вмешательства, направленного на коррекцию врожденной деформации позвоночника и восстановление формы грудной клетки, пациенты

были разделены на две группы. Пациентам обеих групп исследования последовательно осуществляли этапные хирургические вмешательства.

Пациентам первой группы (n=60), у которых ведущей причиной искривления являлись пороки развития позвоночного столба в виде нарушения формирования и слияния, выполняли удаление аномальных позвонков, радикальную коррекцию локальной врожденной деформации позвоночника путем постановки металлоконструкции непосредственно на позвоночник в сочетании с передним корпородезом и задним локальным спондилодезом на уровне деформированного позвоночно-двигательного сегмента. Осуществление этапных оперативных вмешательств у пациентов этой группы являлось основой для достижения исправления врожденного искривления позвоночного столба. Второй группе больных (n=40), у которых деформации позвоночника были обусловлены преимущественно нарушением сегментации позвонков и наличием синостоза ребер, проводили установку реберно-реберных или реберно-позвоночных металлоконструкций, сопровождая вмешательство остеотомией синостозированных ребер, с последующим выполнением этапных вмешательств, которые позволяли опосредованно уменьшить величину врожденной деформации грудного отдела позвоночника, улучшить баланс туловища и увеличить объем гемиторакса на вогнутой стороне искривления с целью создания благоприятных условий для развития легочной ткани у пациентов этой группы. У этой группы больных этапы корпородеза и спондилодеза не осуществляли.

Пятьдесят пациентов, не имевших деформацию в грудном отделе позвоночника, составили контрольную группу исследования для изучения нормальных возрастных значений позвоночно-торакального индекса и сравнения этих величин с аналогичными значениями у групп пациентов, подвергнутых хирургическому лечению.

Для отбора пациентов в группы исследования использовали следующие критерии включения и исключения.

Критерии включения:

1. Наличие врожденной сколиотической деформации на фоне множественных пороков развития позвонков в грудном отделе, а также на фоне множественных аномалий развития позвонков грудного отдела и одностороннего синостоза ребер.
2. Отсутствие неврологических нарушений со стороны нижних конечностей и нарушения функции тазовых органов.
3. Возраст пациентов – от 1 года до 11 лет.
4. Проведение лечения в условиях отделения патологии позвоночника и нейрохирургии ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России.
5. Выполнение оперативных вмешательств одной хирургической бригадой.
6. Отсутствие пороков развития спинного мозга и позвоночного канала.
7. Отсутствие пороков развития шейного и/или поясничного отделов позвоночника.
8. Согласие родителей пациентов на участие в исследовании.

Критерии исключения:

1. Возраст пациентов младше 1 года или старше 11 лет.
2. Наличие пороков развития спинного мозга и позвоночного канала.
3. Наличие в клинической картине неврологического дефицита со стороны нижних конечностей и/или нарушения функции тазовых органов.
4. Наличие пороков развития шейного и/или поясничного отделов позвоночника.
5. Наличие системной патологии, являющейся причиной формирования и прогрессирования деформации позвоночника.
6. Наличие тяжелой соматической патологии, не позволяющей провести хирургическое лечение.
7. Отказ родителей пациентов от участия в исследовании.

Для распределения пациентов по возрастным группам использовали классификацию Н.П. Гундобина. Распределение пациентов по полу и возрасту представлено в таблицах 2 и 3.

Таблица 2

Распределение пациентов 1 группы по полу и возрасту

Пол	Возраст, лет				Итого	
	1-3	3-5	5-7	7-11	Абс.число	%
Мужской	4	12	10	0	26	43%
Женский	14	2	6	12	34	57%
Всего	18	14	16	12	60	100%

Как следует из представленных данных в таблице 2, среди пациентов 1 группы несколько преобладало количество пациентов раннего возраста и женского пола.

Таблица 3

Распределение пациентов 2 группы по полу и возрасту

Пол	Возраст, лет				Итого	
	1-3	3-5	5-7	7-11	Абс.число	%
Мужской	2	5	4	6	17	43%
Женский	1	3	8	11	23	57%
Всего	3	8	12	17	40	100%

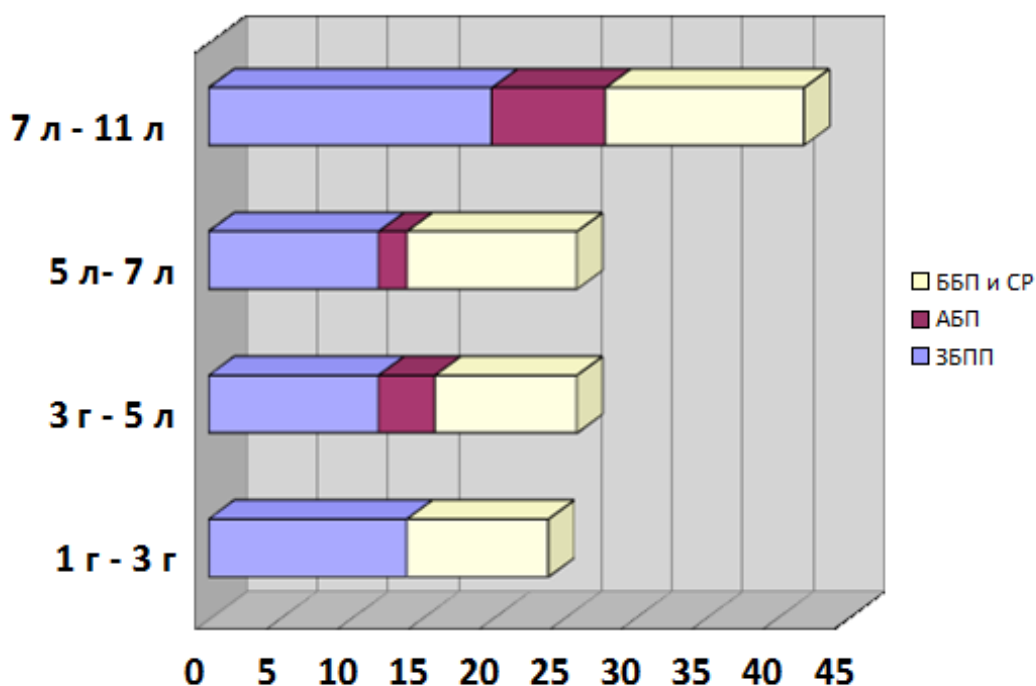
Как следует из представленных данных в таблице 3, среди пациентов 2 группы несколько преобладало количество пациентов школьного возраста и женского пола.

У всех пациентов обеих групп исследования с врожденной деформацией грудного отдела позвоночника отмечали нарушение фронтального и сагиттального

профилей позвоночного столба, обусловленное множественными аномалиями развития позвонков, а также множественными аномалиями развития позвонков и односторонним синостозом ребер (диаграммы 2 и 3).

Диаграмма 2

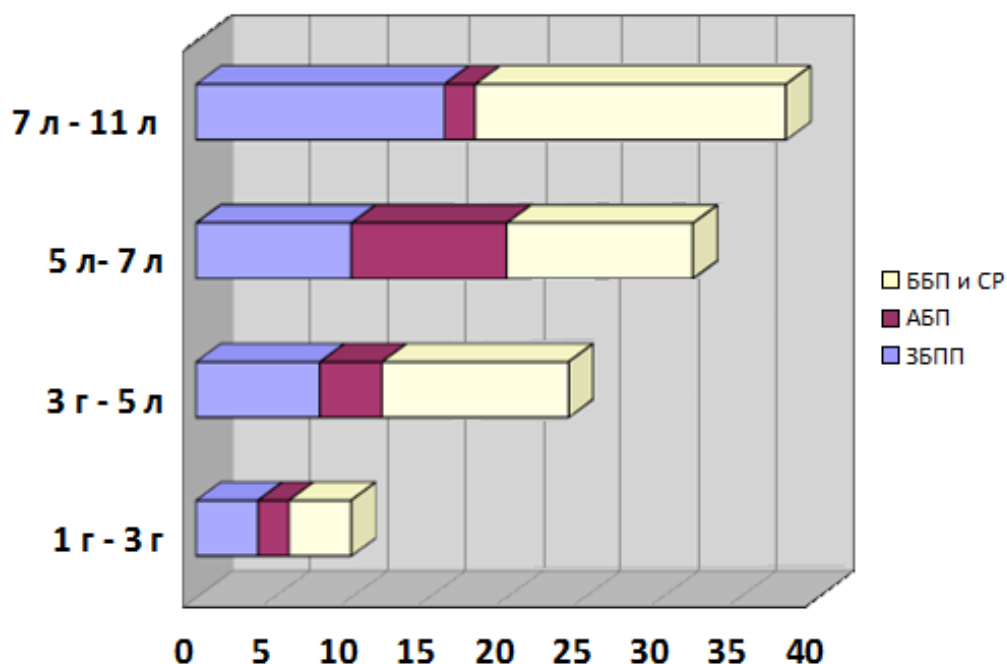
Распределение вариантов пороков у пациентов 1 группы по возрасту



Среди пациентов 1 группы преобладали деформации позвоночника, обусловленные наличием пороков развития позвонков на фоне нарушения их формирования и сегментации.

Диаграмма 3

Распределение вариантов пороков у пациентов 2 группы по возрасту



Среди пациентов 2 группы также преобладали деформации позвоночника на фоне сочетания аномалий, обусловленных нарушением процессов формирования и сегментации позвонков.

Таким образом, в ходе исследования существенных различий между пациентами обеих групп по полу и варианту врожденной деформации позвоночника выявлено не было. Исключением явилось то, что во второй группе отмечено преобладание пациентов школьного возраста ($p = 0.003$).

Показаниями для проведения хирургического вмешательства являлись: тяжелая врожденная деформация позвоночника на фоне множественных аномалий развития позвонков и/или бурное прогрессирование имеющегося искривления (более 10 градусов в год), резко сниженный объем гемиторакса на вогнутой стороне искривления.

После выполнения оперативного лечения за пациентами осуществляли динамическое наблюдение с проведением контрольных клинических осмотров и рентгенографии позвоночника каждые 6 месяцев. В случае наличия показаний (прогрессирование деформации позвоночника на фоне аномалий развития

позвонков, увеличение дуги искривления позвоночника при установленной конструкции на фоне роста ребенка) выполняли очередной этап хирургического лечения в зависимости от варианта применяемой методики и характера течения деформации позвоночника. Средний срок наблюдения за пациентами обеих групп составил от 2 до 7 лет (3.7 ± 1.5 года).

2.2 Методы исследования

В ходе исследования использовали клиничко-неврологический, лучевой (рентгенологический и компьютерную томографию), анатомо – антропометрический, магнитно-резонансную томографию и статистический методы.

2.2.1 Клинический и неврологический методы

Клинический и неврологический методы проводили до хирургического вмешательства и на различных этапах оперативного лечения. Клинический метод исследования состоял из выявления жалоб со стороны пациента или родителей, сбора анамнеза заболевания: времени появления деформации, темпов ее прогрессирования; проведения осмотра с оценкой ортопедического и неврологического статуса.

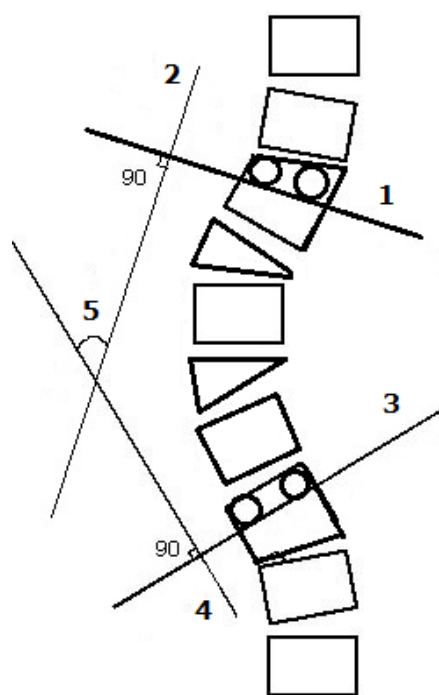
При проведении оценки ортопедического статуса использовали методику, описанную В.О. Марксом (1978). Определяли наличие отклонения оси туловища во фронтальной и сагиттальной плоскостях, обращали внимание на уровень высоты стояния надплечий и углов лопаток, асимметрию треугольников талии, наличие деформации позвоночника и грудной клетки.

При проведении оценки неврологического статуса определяли силу мышц верхних и нижних конечностей по шкале Medical Research Council Manual Muscle Testing scale (1976), чувствительность кожных покровов, выраженность и симметричность сухожильных рефлексов, оценивали функцию тазовых органов.

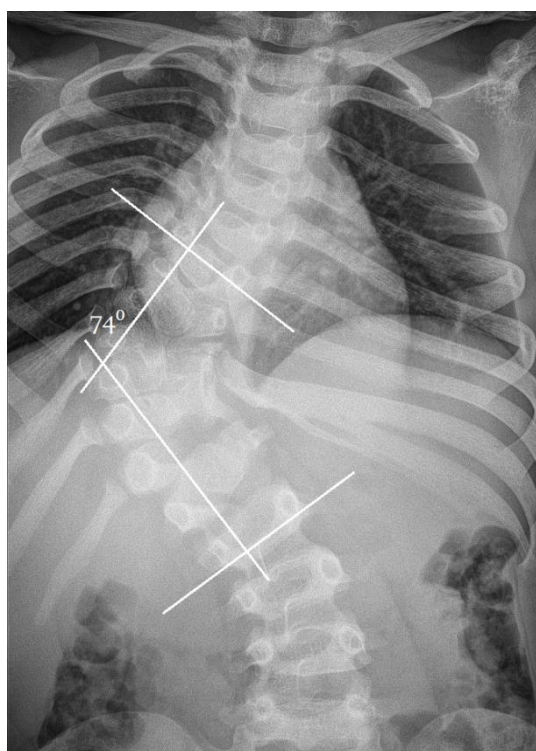
2.2.2 Рентгенологический метод

Рентгенографию позвоночника проводили в передне-задней и боковой проекциях с уровня С7 позвонка до S1 позвонка в положении пациента лежа. Исследование выполняли на аппарате «PHILIPS medio 50 CP». Рентгенологический метод исследования до операции проводили с целью определения вариантов аномалий развития тел позвонков, их локализации, оценки величины сколиотического и кифотического компонентов деформации, а также темпов их прогрессирования. В послеоперационном периоде по рентгеновским снимкам оценивали величину достигнутой коррекции деформации на этапах хирургического лечения, а также правильность и стабильность установленной металлоконструкции. Измерение величины деформации во фронтальной и сагиттальной плоскостях осуществляли по методу Cobb (1948) (рисунки 1, 2): оценивали общую дугу искривления в грудном отделе позвоночника, сформированную множественными пороками развития позвонков. Особенностью измерения деформации во фронтальной плоскости у пациентов с множественными врожденными пороками развития является невозможность использования замыкательных пластинок тел позвонков в качестве анатомических ориентиров, ввиду наличия множественных аномалий развития позвонков, препятствующих четкой оценке их анатомических границ. В связи с этим для расчета использовали проекционные изображения корней дуг позвонков, как ориентиры для построения касательной линии, к которой после восстанавливали

перпендикуляр и определяли величину деформации. При наличии anomalно развитых Th1 или Th12 позвонков, особенности анатомического строения которых исключали возможность проведения основных линий для построения схемы измерения сколиотической дуги, использовали краниально или каудально расположенные позвонки, соответственно.



А



Б

Рис. 1. А - схема измерения сколиотической дуги позвоночника по методу Cobb – Lippmann на рентгенограмме в передне-задней проекции: 1 – линия верхнего конечного позвонка, включенного в основную дугу деформации; 2 – перпендикуляр к этой линии; 3 – линия нижнего конечного позвонка, включенного в основную дугу деформации; 4 – перпендикуляр к этой линии; 5 – угол дуги искривления. Б – пример измерения величины основной сколиотической дуги позвоночника на рентгенограмме

Кифотический компонент деформации оценивали на рентгенограмме позвоночника, выполненной в боковой проекции. При измерении величины

кифоза грудного отдела строили касательные линии к краниальной замыкательной пластинке Th4 позвонка и каудальной замыкательной пластинке Th12 позвонка, к проведенным линиям восстанавливали перпендикуляры и измеряли величину угла между ними. При наличии anomalно развитых Th1 или Th12 позвонков, особенности анатомического строения которых исключали возможность проведения основных линий для построения схемы измерения кифотического компонента деформации, использовали краниально или каудально расположенные позвонки, соответственно.

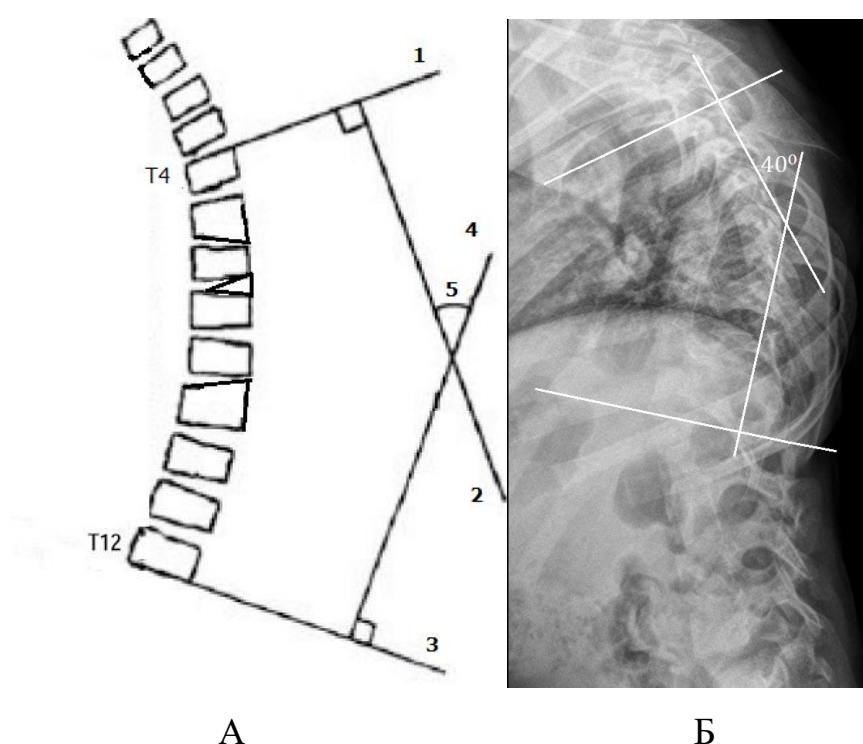


Рис. 2. А – схема измерения величины грудного кифоза по методу Cobb на рентгенограмме позвоночника в боковой проекции: 1 – линия краниальной замыкательной пластинки Th4 позвонка; 2 – перпендикуляр к этой линии; 3 – линия каудальной замыкательной пластинки Th12 позвонка; 4 – перпендикуляр к этой линии; 5 – угол дуги искривления. Б – пример измерения величины грудного кифоза на рентгенограмме

2.2.3 Анатомо – антропометрический метод

Одним из изучаемых нами явлений было влияние варианта оперативного вмешательства на рост и развитие грудной клетки, для этого оценивали темпы изменения роста позвоночника в длину относительно размеров грудной клетки. Выявление зависимости изменения взаимоотношений длины грудного отдела позвоночника и поперечного размера грудной клетки от варианта хирургического вмешательства является ключевым моментом оценки влияния характера проводимого оперативного лечения. С этой целью мы разработали собственный способ измерения позвоночно-торакального индекса, вычисляемого по формуле (заявка на патент №2017138841 от 07.11.2017):

$$ПТ - индекс = \frac{\text{длина } Th1-Th12}{\text{ширина грудной клетки}}.$$

Для оценки длины грудного отдела позвоночника проводили определение расстояния между центральными частями тел Th1 и Th12 позвонков на рентгенограмме, выполненной в прямой проекции. Предварительно осуществляли определение положения центра тел этих позвонков путем восстановления диагональных линий, проведенных из углов тела позвонка, согласно представленной схеме (рисунок 3).

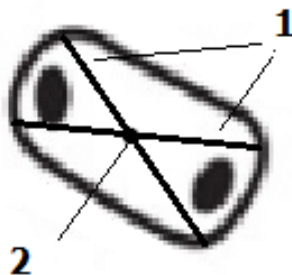


Рис. 3. Схема определения центральной части позвонка: 1- диагонали, восстановленные из углов фигуры тела позвонка; 2 – центральная часть позвонка, располагающаяся в точке пересечения двух диагоналей

Точка пересечения диагоналей, расположенная внутри позвонка, являлась его центром. При наличии аномально развитых Th1 или Th12 позвонков, особенности анатомического строения которых исключали возможность проведения основных линий для построения схемы определения центра тела позвонка, использовали краниально или каудально расположенные позвонки, соответственно. В случае расположения этих точек на одной оси - расстояние, измеренное между центрами Th1 и Th12 позвонков, соответствовало длине грудного отдела позвоночника.

При отсутствии соосного расположения центров тел позвонков методику измерения проводили другим методом. Через центры тел Th1 и Th12 позвонков проводили линии параллельные друг другу и восстанавливали к ним перпендикуляр, величина которого являлась длиной грудного отдела позвоночника (рисунок 4).

Определение значения ширины грудной клетки проводили в наиболее широкой ее части между внутренними поверхностями ребер на рентгенограмме, выполненной в прямой проекции (рисунок 5). В качестве ориентира для выбора уровня измерения также использовали центр тела Th12 позвонка.

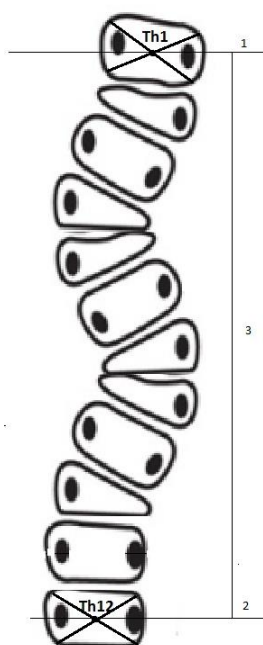


Рис. 4. Схема измерения расстояния между центрами тел Th1 – Th12 позвонков при отсутствии их соосного расположения: 1 — линия, проведенная через центр тела Th1; 2 — параллельная линия, проведенная через центр Th12; 3 — восстановленный перпендикуляр к параллельным линиям 1 и 2 — длина грудного отдела позвоночника

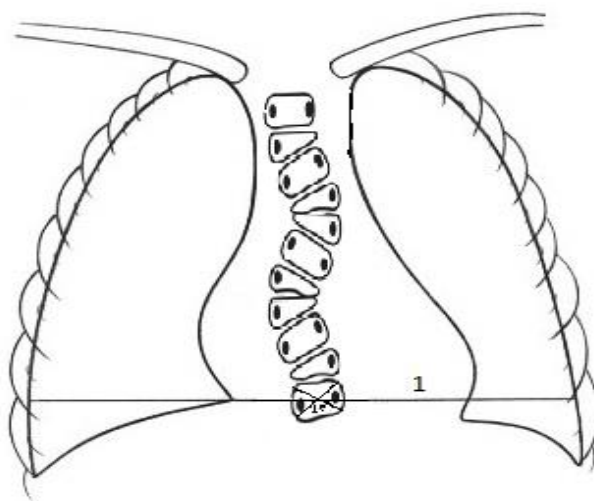


Рис. 5. Схема измерения ширины грудной клетки: 1 — линия, соединяющая внутреннюю поверхность ребер, проходящая через центр тела Th12 позвонка

Пример построения схемы измерения длины Th1 – Th12 и определения ширины грудной клетки с целью расчета позвоночно-торакального индекса у пациентов с врожденной деформацией позвоночника по прямому рентгеновскому снимку представлен на рисунке 6.

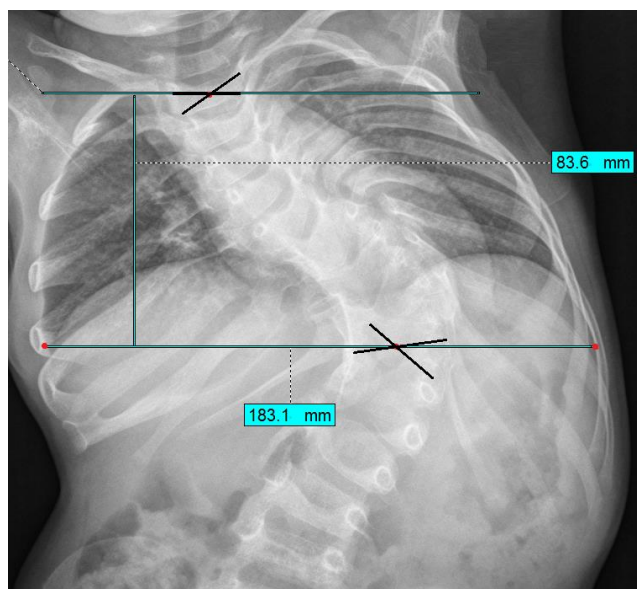


Рис. 6. Измерение длины грудного отдела позвоночника и ширины грудной клетки на рентгенограмме в прямой проекции

Для определения вариантов нормального значения позвоночно-торакального индекса у пациентов разных возрастных групп провели вычисление данного индекса при анализе рентгенограмм 50 пациентов, не имевших пороков развития и деформаций позвоночника (пациенты контрольной группы). Данной группе пациентов рентгенограмму позвоночника в прямой проекции выполняли для исключения ортопедической патологии при проведении обследования в амбулаторных условиях. Осуществили оценку индекса у 10 пациентов в возрасте 1 — 3 лет, у 10 пациентов в возрасте 3 — 5 лет, у 20 пациентов в возрасте 5 — 7 лет, у 10 пациентов в возрасте 7 — 11 лет. С полученными значениями сравнивали результаты вычисления данного индекса при анализе рентгенограмм пациентов обеих групп до оперативного вмешательства и на различных этапах проводимого

хирургического лечения. На основании полученных данных делали заключение о характере и выраженности влияния варианта оперативного вмешательства на рост и развитие грудного отдела позвоночника, а также форму грудной клетки.

У пациентов с наличием бокового блокирования тел позвонков в грудном отделе позвоночника определяли выраженность асимметричного роста тела позвонка с целью изучения особенностей врожденной деформации позвоночника. Для этого по данным рентгенограммы, выполненной в прямой проекции позвоночника с масштабированием в 100%, определяли: количество заблокированных позвоночно-двигательных сегментов, величину основной сколиотической дуги и расстояние между латеральным краем проекционного изображения корня дуги и краем тела апикального позвонка на выпуклой стороне деформации (рисунок 7). Полученные данные подвергли статистической обработке с целью выявления корреляционной зависимости измеряемых параметров, которая явилась особенностью врожденной деформации грудного отдела позвоночника у пациентов с наличием бокового блокирования тел позвонков.

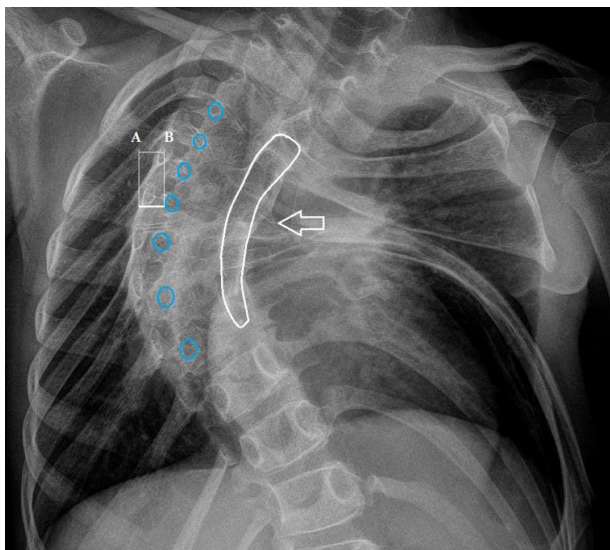


Рис.7. Измерение расстояния (АВ) от латерального края проекционного изображения корня дуги и края тела апикального позвонка на прямой рентгенограмме. Стрелкой указана зона бокового блокирования тел позвонков.

2.2.4 Компьютерно-томографический метод

Исследование выполняли на компьютерном томографе «PHILIPS Medical systems (Cleveland) inc. 595 MinenRq», с шириной срезов 1.0 мм. Компьютерную томографию осуществляли до и после хирургического вмешательства. Проведение компьютерной томографии у пациентов с врожденными деформациями на фоне множественных пороков развития до операции проводили с целью детальной оценки вариантов аномалий развития позвонков, сложных и многокомпонентных искривлений позвоночного столба, выявления ведущего и наиболее значимого порока грудного отдела позвоночника. Выполненная МСКТ позвоночника позволяла провести планирование, объем и последовательность предполагаемого хирургического лечения. Компьютерно-томографический метод позволял исключить у пациентов с врожденной деформацией позвоночника на фоне множественных аномалий развития позвонков наличие спинальной дизрафии.

Проводимое в послеоперационном периоде исследование позволяло оценить корректность установки опорных элементов металлоконструкции, темпы формирования и выраженность костного блока в зоне вмешательства. Кроме того, метод позволял измерить объем грудной клетки и легочной ткани у пациентов раннего возраста, которым невозможно провести оценку функции внешнего дыхания до операции и на этапах хирургического лечения (рисунок 8). Для этого использовали компьютерное обеспечение фирмы «Philips», позволяющее перевести полученные данные МСКТ в режим сегментации и отсечения тканей с последующей калькуляцией их объема (см³).

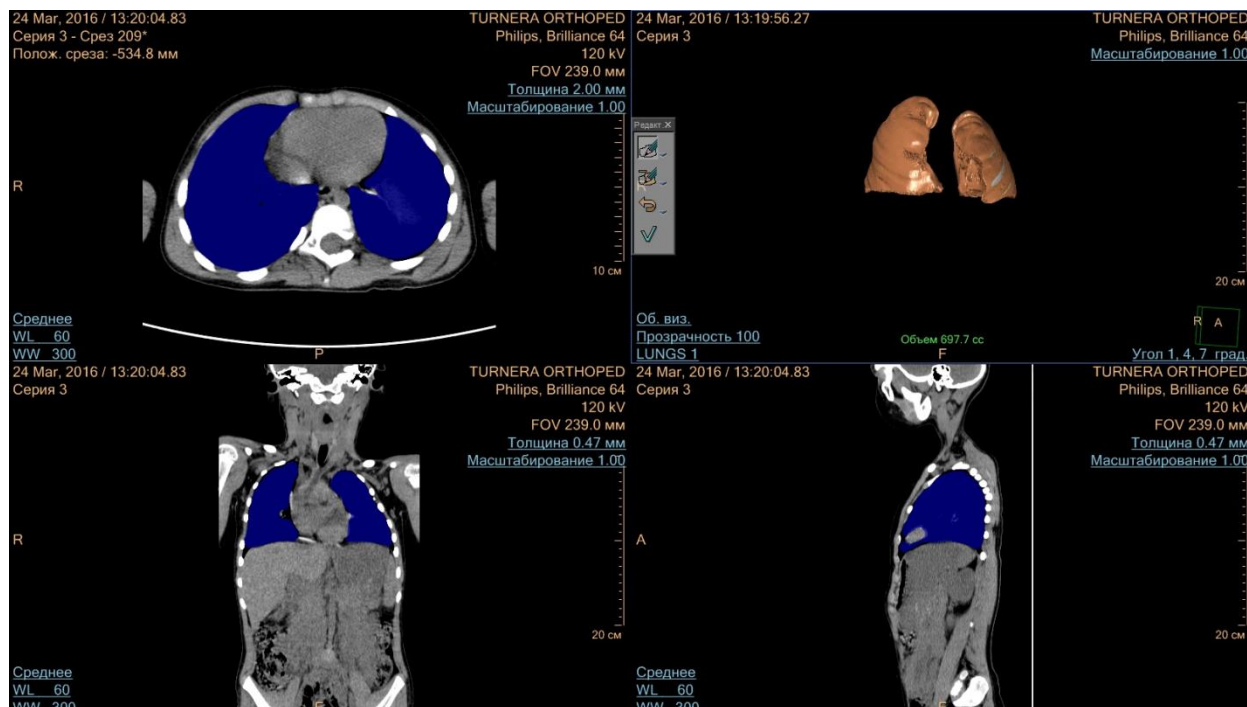


Рис. 8. Пример проведения измерения объема легочной ткани при помощи программного обеспечения аппарата КТ у пациента с врожденной деформацией грудного отдела позвоночника

2.2.5. Магнитно-резонансная томография

Исследование выполняли на аппарате «Philips Panorama HFO 1,0 TE» (Голландия). Всем пациентам до начала хирургического лечения проводили магниторезонансную томографию краниовертебральной зоны, грудного и пояснично-крестцового отделов позвоночника с целью исключения пороков развития спинного мозга и позвоночного канала. При их наличии пациенты не входили в группы исследования, а тактика лечения у них включала первоначальное проведение нейрохирургических вмешательств при наличии показаний.

2.2.6. Статистический метод

Количественные показатели были обработаны статистически с вычислением средней арифметической (M), ее ошибки (m) и стандартного отклонения по выборке (σ). Достоверность различий между группами наблюдений оценивали с использованием программ в среде «MsExcel 2007» и «ANOVA Calculator» по параметрическому парному критерию Стьюдента с двухсторонним распределением и определением показателя статистической достоверности. Достоверными считались различия показателей при уровне значимости $p < 0.05$. Также определяли корреляционную зависимость с вычислением коэффициента корреляции Пирсона и проводили анализ частных корреляций.

ГЛАВА 3

РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННОЙ ДЕФОРМАЦИЕЙ ПОЗВОНОЧНИКА ДО ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

3.1 Жалобы и анамнез заболевания

Родители всех детей дошкольного возраста с момента их рождения предъявляли жалобы на наличие деформации позвоночника. В процессе роста и развития ребенка отмечалось неуклонное прогрессирование искривления позвоночника в грудном отделе и присоединение деформации грудной клетки.

У всех пациентов обеих групп старше 7 летнего возраста наличие выраженной деформации позвоночника в грудном отделе, а также деформации грудной клетки являлось основной жалобой. Боли в спине различной степени выраженности, возникающие и усиливающиеся после физической и статической нагрузки, отмечали 27 пациентов (27%) школьного возраста. Необходимо отметить, что у 35 пациентов (35%) младшего возраста родители обращали внимание на повышенную утомляемость ребенка при физических нагрузках, во время подвижных игр и длительных прогулках более 1 часа. Жалобы заключались в том, что дети после этих нагрузок вынуждены были принять вынужденное положение для облегчения дыхания, а также в появлении чувства нехватки воздуха и учащенного дыхания или одышки.

У 75 детей (75%) в обеих группах исследования деформацию в грудном отделе позвоночника выявляли достаточно рано - сразу после рождения или на первом году жизни. У оставшихся 25 детей (25%) детей искривление позвоночного столба диагностировали после 1 года в период начала вертикальных нагрузок (сидения и ходьбы) и расширение двигательной активности. Родители

всех пациентов обеих групп исследования отмечали неуклонное и бурное прогрессирующее искривление позвоночного столба в период активного роста и развития ребенка, что приводило к деформации и асимметрии грудной клетки. Наиболее значимое увеличение деформации позвоночника и грудной клетки наблюдали в периоды ростовых скачков ребенка (возраст от 3 до 7 лет).

В связи с имеющейся деформацией грудного отдела позвоночника всем пациентам по месту жительства проводили периодические курсы консервативного лечения, включавшие различные методы физиотерапевтического лечения, массаж спины, водные процедуры, пациенты старше 5-летнего возраста получали курсы лечебной физкультуры, направленной на укрепление мышц спины и брюшного пресса.

3.2 Клиническое и неврологическое обследование

При осмотре спереди у части пациентов обеих групп исследования с локализацией пороков в верхнегрудном отделе позвоночника (27 пациентов 1 группы и 3 пациента 2 группы) отмечали порочное положение головы, характеризующееся трансляцией ее в сторону, противоположную локализации аномального позвонка, и небольшим наклоном на сторону поражения. Такое положение головы было обусловлено деформацией позвоночного столба, а также компенсаторным механизмом сохранения фронтального баланса шейного и грудного отделов позвоночника. У этих же пациентов с локализацией пороков выше уровня Th5 отмечали разницу в уровне стояния надплечий и сосковой линии с более высоким расположением на выпуклой стороне деформации. Асимметрию треугольников талии сообразно направлению основной дуги деформации отмечали у всех пациентов в связи с выраженностью деформации позвоночного столба и сопутствующим ей нарушением фронтального баланса. При наличии

синостоза ребер или бокового блокирования тел позвонков на одной стороне (39 пациента 1 группы и 49 пациентов 2 группы) отмечали уменьшение объема соответствующей половины грудной клетки. Клинически значимой асимметричной позиции таза не было отмечено ни у одного пациента в группах исследования в связи с отсутствием выраженных деформаций поясничного отдела позвоночника.

При осмотре сзади у всех пациентов обеих групп исследования определяли нарушение фронтального баланса с отклонением туловища в выпуклую сторону деформации. При проведении клинического осмотра отмечено, что у пациентов с наличием аномалий развития позвонков в форме нарушения формирования и слияния внешний вид искривления позвоночного столба во фронтальной плоскости являлся пологим. У пациентов с врожденной деформацией грудного отдела на фоне сочетания множественных аномалий развития позвонков с нарушением сегментации боковых поверхностей тел позвонков внешний вид позвоночного столба характеризовался острым и выраженным его искривлением с локализацией вершины на уровне несегментированного стержня. Кроме этого в клинической картине отмечали разницу в уровне стояния надплечий и углов лопаток с более высоким их расположением на выпуклой стороне деформации; асимметрию треугольников талии соответственно направлению дуги искривления. При проведении теста Адамса у пациентов с пороками развития на фоне множественных нарушений формирования и/или слияния позвонков на выпуклой стороне деформации определяли наличие реберного гребня высотой от 2.5 см. до 4.0 см. У пациентов с пороками развития позвонков на фоне нарушения сегментации, а также при сочетании пороков развития в сочетании с нарушением формирования и сегментации наличие реберного гребня не отмечали. У этой категории больных имело место уплощение грудного кифоза или формирование лордоза в этом отделе позвоночника на протяжении несегментированного стержня.

При осмотре сбоку обращало на себя внимание наличие локального кифозирования в грудном отделе позвоночника или в области грудопоясничного перехода у пациентов обеих групп с пороками развития на фоне нарушения формирования позвонков (заднебоковые полупозвонки) соответственно уровню локализации аномального позвонка. При наличии пороков развития на фоне нарушения сегментации боковых поверхностей тел позвонков было отмечено уплощение физиологического кифоза грудного отдела позвоночника с формированием лордоза на вершине деформации на протяжении несегментированного стержня.

У пациентов обеих групп дошкольного и младшего школьного возраста наблюдали диспропорциональность длины туловища по отношению к длине конечностей. Выраженность этой диспропорциональности находилась в прямой зависимости от выраженности деформации позвоночного столба, и была наиболее заметна у детей более старшего возраста и с сочетанием аномалий развития тел позвонков на фоне нарушения формирования и сегментации.

При проведении оценки амплитуды активных движений в грудном отделе позвоночника у всех пациентов обеих групп наблюдали уменьшение амплитуды активных наклонов в стороны, особенно в сторону имеющейся деформации, при этом отмечали характерную ригидность дуги. У всех пациентов было отмечено ограничение амплитуды активного разгибания в грудном отделе позвоночника, более выраженное у пациентов с пороками на фоне нарушения формирования позвонков, сгибание при этом не было ограничено. У пациентов с пороками развития на фоне нарушения сегментации, а также при сочетании пороков развития на фоне нарушения формирования и сегментации отмечали ограничение амплитуды активного сгибания в грудном отделе позвоночника, которое объяснялось конкресценцией передних и дорсальных костных структур.

При проведении неврологического осмотра в предоперационном периоде ни у одного пациента, вошедшего в исследование, не было отмечено наличие неврологического дефицита в виде проявлений миелопатии или радикулопатии.

Нарушение функции тазовых органов в виде недержания или констипации не были отмечены ни в одном наблюдении.

3.3 Рентгенологическая характеристика деформации

3.3.1 Величина сколиотической деформации и величина кифоза грудного отдела позвоночника у неоперированных пациентов, особенности пациентов с наличием бокового блокирования тел позвонков

При проведении анализа данных динамического наблюдения при помощи рентгенографии позвоночника 45 пациентов (24 пациента 1 группы и 21 пациент 2 группы) до осуществления оперативного лечения были оценены изменения сколиотического и кифотического компонентов деформации у детей с различными вариантами пороков развития позвонков грудного отдела на фоне естественного течения патологического процесса. Динамику изменений рентгенологической картины определяли с частотой 1 раз в течение года на протяжении 4 лет (рисунок 9).

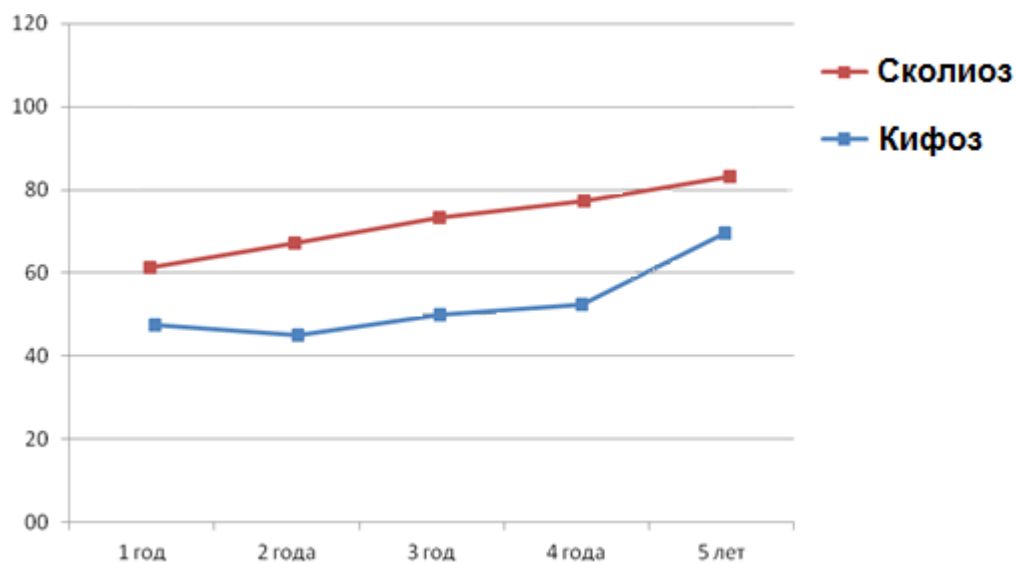


Рисунок 9. Динамика сколиотического и кифотического компонентов деформации позвоночника у пациентов при отсутствии хирургического лечения

Из представленных графиков видно, что у пациентов наблюдали ежегодное значительное патологическое увеличение показателей сколиотического и кифотического компонентов деформации на протяжении всего периода наблюдения. Величина прогрессирования сколиотического компонента составила в среднем $6.1^{\circ} \pm 1.2^{\circ}$. Кифотический компонент деформации у пациентов также увеличивался в процессе роста ребенка, в среднем, на $3.6^{\circ} \pm 1.5^{\circ}$.

Таким образом, в ходе анализа рентгенограмм позвоночника, характеризующих естественное течение деформаций грудного отдела позвоночника на фоне множественных пороков развития позвонков, а также на фоне множественных аномалий позвонков и одностороннего синостоза ребер выявлены следующие особенности. У подавляющего числа детей (75%) врожденная деформация позвоночника была выявлена сразу после рождения или на первом году жизни ребенка. В процессе дальнейшего развития у всех пациентов обеих групп (100%) исследования отмечали неуклонное и бурное прогрессирование сколиотического компонента врожденного искривления позвоночного столба, наиболее выраженное в период начала вертикальных нагрузок и скачков роста. Наиболее выраженную врожденную деформацию и

значительное ее прогрессирование в процессе роста ребенка отмечали у пациентов с множественными аномалиями развития позвонков грудного отдела в сочетании с нарушением сегментации боковых поверхностей тел позвонков и односторонним синостозированием ребер. Значение локального кифотического компонента деформации у пациентов с множественными аномалиями формирования и слияния позвонков (заднебоковые полупозвонки, бабочковидные позвонки) на уровне этих порочных позвонков были значительно выражены.

У 30 пациентов с врожденной деформацией на фоне нарушения сегментации боковых поверхностей тел позвонков на основании данных рентгенологического и компьютерно-томографического исследования выявили особенности формирования и развития костных структур позвонков в зоне порока. В ходе этой части работы оценивали следующие параметры в зоне несегментированного стержня – возраст пациента, количество позвонков, входящих в блок, величину сколиотического компонента деформации, величину патологического лордоза на уровне порока и выраженность асимметричного развития тел позвонков на вершине основной дуги искривления (таблица 4).

Таблица 4.

Характеристика пациентов с врожденной деформацией на фоне нарушения сегментации боковых поверхностей тел позвонков

Пациенты (n=30)	Возраст (год)	Количество тел позвонков, входящих в блок	Расстояние от латерального края дуги до края тела (мили- метры)	Локализация порока и величина сколиотической деформации (градусы)	Величина патологи- ческого лордоза на уровне порока (градусы)

Пациент 1	7,0	7	10 мм.	Th7-Th11=75°	25°
Пациент 2	6,0	5	4 мм.	Th4 - Th9=55°	24°
Пациент 3	7,0	5	4 мм.	Th4-Th12=57°	22°
Пациент 4	7,0	6	7 мм.	Th3-Th7=68°	24°
Пациент 5	5,0	6	4 мм.	Th8-L2=45°	18°
Пациент 6	8,0	5	5 мм.	Th5-Th9=64°	22°
Пациент 7	7,0	7	7 мм.	Th3-Th9=80°	24°
Пациент 8	4,0	3	4 мм.	Th3-Th5=51°	18°
Пациент 9	7,0	6	5 мм.	Th8-L2=69°	20°
Пациент 10	7,5	6	7 мм.	Th5-Th12=65°	22°
Пациент 11	9,0	7	8 мм.	Th3-Th11=86°	25°
Пациент 12	7,0	8	10 мм.	Th2-Th10=80°	23°
Пациент 13	3,0	3	4 мм.	Th10-Th12=53°	18°
Пациент 14	5,0	5	5 мм.	Th7-Th11=63°	21°
Пациент 15	5,5	4	5 мм.	Th3-Th7=52°	20°
Пациент 16	10,0	7	8 мм.	Th8-L1=82°	25°
Пациент 17	7,0	6	6 мм.	Th6-Th12=67°	24°
Пациент 18	7,0	6	6 мм.	Th4-Th10=81°	27°
Пациент 19	5,0	6	6 мм.	Th4-L1=62°	24°

Пациент 20	8,0	7	8 мм.	Th3-Th11=88°	26°
Пациент 21	5,0	6	7 мм.	Th1-Th7=68°	22°
Пациент 22	7,0	7	8 мм.	Th6-Th12=78°	23м
Пациент 23	6,0	6	8 мм.	Th5-Th10=67°	20°
Пациент 24	5,0	8	9 мм.	Th10-L3=76°	22°
Пациент 25	8,0	7	9 мм.	Th3-Th9=80°	26°
Пациент 26	5,0	5	4 мм.	Th3-Th7=59°	23°
Пациент 27	5,0	4	4 мм.	Th10-Th13=60°	24°
Пациент 28	5,5	5	4 мм.	Th10-Th14=57°	19°
Пациент 29	8,0	7	6 мм.	Th4 - Th9=71°	24°
Пациент 30	5,0	5	4 мм.	Th4-Th7=57°	22°

В ходе анализа было выявлено, что у всех пациентов с врожденной деформацией грудного отдела позвоночника на фоне нарушения сегментации боковых поверхностей тел позвонков отмечалась лордотическая деформация позвоночного столба на всем протяжении несегментированного стержня. В клинической картине у всех этих больных имела место плоская спина. Таким образом, можно отметить, что у этой категории пациентов отсутствовал как патологический кифотический компонент деформации, так и физиологический кифоз в грудном отделе позвоночника (рисунок 10).



А

Б

Рис. 10. Рентгенограммы (А) и фото (Б) пациента 5 лет с врожденной деформацией грудного отдела позвоночника на фоне нарушения сегментации боковых поверхностей тел позвонков (S). Величина патологического грудного лордоза 18° .

Кроме этого, у детей с таким вариантом врожденной деформации по данным рентгенологического исследования у тел позвонков, расположенных на вершине основной дуги искривления, на стороне, противоположной несегментированному стержню, определяли проекционное расстояние от латерального края основания дуги позвонка до края его тела. На основании проведенного анализа отмечено, что чем большее количество позвонков было вовлечено в блок, тем больше было расстояние от латерального края основания дуги апикального позвонка до края его тела. Однако на основании данных КТ исследования у этой категории пациентов отмечено отсутствие ротационного компонента деформации тел позвонков на протяжении несегментированного стержня (рисунок 11).

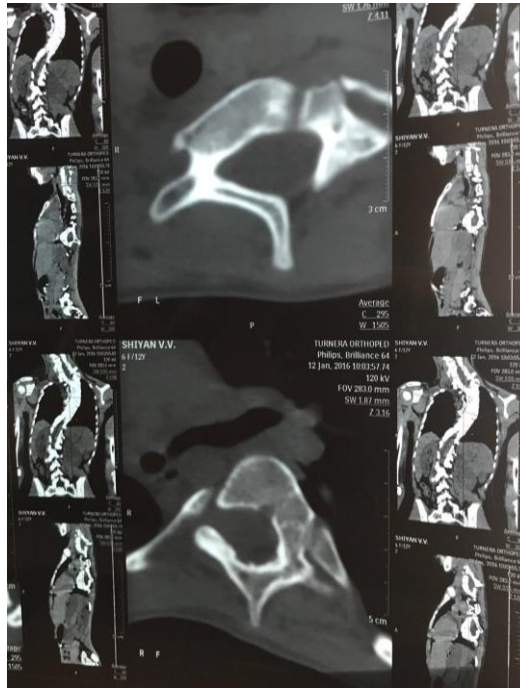


Рис. 11. Данные МСКТ грудного отдела позвоночника пациента К. 4 лет с врожденным нарушением сегментации боковых поверхностей тел позвонков.

Отсутствие истинного ротационного компонента деформации.

Таким образом, у детей с врожденной деформацией грудного отдела позвоночника на фоне нарушения сегментации боковых поверхностей тел позвонков отмечали наличие патологического лордоза на уровне порока, отсутствовал ротационный компонент деформации тел апикальных позвонков. Наличие расстояние между латеральным краем основания дуги вершинного позвонка и краем его тела, которое традиционно интерпретировали как ротацию по прямой рентгенограмме позвоночника, с нашей точки зрения, было обусловлено асимметричным ростом и развитием тел апикальных позвонков.

У пациентов данной категории анализировали взаимосвязь следующих параметров – величины сколиотической дуги деформации, возраста пациента, количества заблокированных тел позвонков и асимметрии роста позвонков на вершине основной дуги искривления. В ходе проведенного корреляционного анализа установлено, что выраженность асимметрии роста одной из половин тел позвонков в наибольшей степени зависела от количества позвоночно-

двигательных сегментов, входящих в блок на протяжении несегментированного стержня: коэффициент корреляции Пирсона составил 0.67 (рисунок 12).

	Возраст	Количество блок	Расстояние	Сколиоз
Возраст	1,00	0,15	0,22	0,43
Количество блок	0,15	1,00	0,67	0,64
Расстояние	0,22	0,67	1,00	0,54
Сколиоз	0,43	0,64	0,54	1,00

Рис. 12. Корреляционная зависимость показателей возраста, количество заблокированных позвонков, асимметрии роста апикальных позвонков и величины сколиоза у детей с врожденной деформацией грудного отдела позвоночника на фоне нарушения сегментации боковых поверхностей тел позвонков

Для определения степени влияния каждого из признаков на величину корреляционной связи был проведен анализ частных корреляций, подтвердивший наибольшее значение признака «костный блок», характеризующего количество входящих в блок позвоночно-двигательных сегментов (таблица 5).

Таблица 5

Анализ частных корреляций с элиминацией признака «костный блок»

Показатели	Возраст	Расстояние	Величина сколиоза
Возраст	1	0,20	0,23
Расстояние	0,20	1	0,03
Величина сколиоза	0,23	0,03	1

Из представленных данных в таблице 5 видно, что коэффициент корреляции неэлементаризированных параметров значительно ниже, чем у признака «костный блок».

У 32 (53%) пациентов первой группы и у 15 (37.5%) пациентов второй группы наблюдали нормальное количество позвонков в грудном отделе позвоночника.

3.3.2 Величина сколиотической деформации и величина кифоза грудного отдела у пациентов обеих групп до начала лечения

Средняя величина основной дуги искривления во фронтальной плоскости до проведения оперативного лечения составила: у пациентов первой группы – $47.4^\circ \pm 19.4^\circ$ (от 20° до 105°), у пациентов второй группы – $70.3^\circ \pm 23.7^\circ$ (от 35° до 124°).

Средняя величина кифоза грудного отдела позвоночника до проведения оперативного вмешательства составила: у пациентов первой группы — $25.9^\circ \pm 11.7^\circ$ (от 5° до 55°), у пациентов второй группы — $32.8^\circ \pm 13^\circ$ (от 10° до 54°). При

этом не было выявлено статистически достоверного различия этого показателя в группах исследования ($p > 0.05$).

Диаграмма 4

Величина сколиотической и кифотической деформации у пациентов обеих групп до проведения хирургического лечения

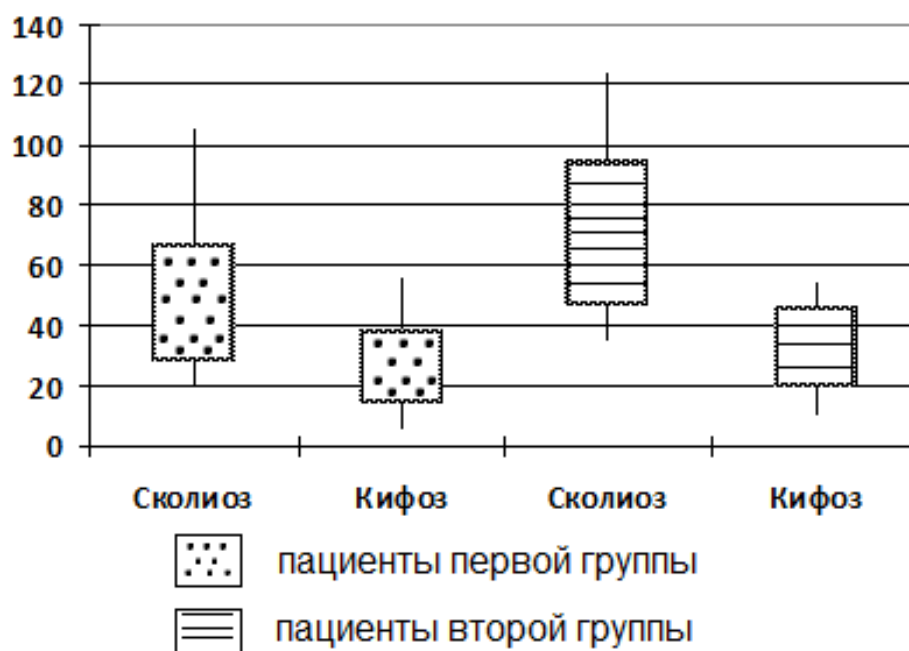


Диаграмма 4 демонстрирует показатели величины сколиотической и кифотической деформации у пациентов 1 и 2 групп до проведения хирургического вмешательства.

3.3.3 Определение позвоночно-торакального индекса

В результате проведенного анализа рентгенограмм детей без изменений в структуре тел позвонков, выбранных для определения вариантов нормального значения индекса ПТ - индекса были получены следующие данные (таблица 6).

Таблица 6

Значения изучаемых рентгенологических параметров грудного отдела позвоночника и грудной клетки у пациентов контрольной группы исследования

Параметр	Возраст (год)			
	1-3	3-5	5-7	7-11
Расстояние Th1-Th12 (см.)	15.9 см. ± 1.6 см. (от 13.3 см. до 18.5 см.)	17.1 см. ± 1.5 см. (от 14.2 см. до 18.7 см.)	18.4 см. ± 1.16 см. (от 15.9 см. до 20.2 см.)	20.9 см. ± 1.8 см. (от 18.9 см. до 24.7 см.)
Ширина грудной клетки (см.)	17.1 см. ± 1.6 см. (от 14.9 см. до 19.4 см.)	18.7 см. ± 1.3 см. (от 17.1 см. до 21.5 см.)	19.8 см. ± 1.9 см. (от 17.2 см. до 23.6 см.)	22.3 см. ± 2.6 см. (от 19.8 см. до 27.9 см.)
ПТ - индекс	0.93 ± 0.05	0.92 ± 0.06	0.93 ± 0.06	0.94 ± 0.06

Среднее значение расстояния Th1 – Th12 для детей различных возрастных групп составило: 1 — 3 лет - 15.9 см.± 1.6 см. (от 13.3 см. до 18.5 см.), 3 — 5 лет - 17.1 см.± 1.5 см. (от 14.2 см. до 18.7 см.), 5 — 7 лет – 18.4 см.± 1.16 см. (от 15.9 см. до 20.2 см.), 7 — 10 лет — 20.9 см.± 1.8 см. (от 18.9 см. до 24.7 см.).

Среднее значение ширины грудной клетки на уровне Th12 для детей различных возрастных групп составило: 1 — 3 лет - 17.1 см.± 1.6 см. (от 14.9 см. до 19.4 см.), 3 — 5 лет - 18.7 см.± 1.3 см. (от 17.1 см. до 21.5 см.), 5 — 7 лет - 19.8 см.± 1.9 см. (от 17.2 см. до 23.6 см.), 7 — 10 лет — 22.3 см.± 2.6 см. (от 19.8 см. до 27.9 см.).

Среднее значение позвоночно-торакального индекса для детей различных возрастных групп статистически достоверно не различалось ($p > 0.05$) и составило

0.93 ± 0.06 (от 0.8 до 1.0). Мы связываем данный факт, с прямым пропорциональным увеличением показателей Th1 – Th12 и ширины грудной клетки у детей разных возрастных групп без патологии со стороны позвоночного столба.

В ходе проведенной работы определены показатели данного индекса у пациентов первой группы (таблица 7) и второй группы (таблица 8).

Таблица 7

Значения изучаемых рентгенологических параметров грудного отдела позвоночника и грудной клетки у пациентов 1 группы исследования до проведения хирургического лечения

Параметр	Возраст (год)			
	1-3	3-5	5-7	7-11
Расстояние Th1- Th12 (см.)	12.6 см. \pm 1.9 см. (от 8.7 см. до 14.5 см.)	14.9 см. \pm 1.4 см. (от 12.8 см. до 17.1 см.)	13.6 см. \pm 2.1 см. (от 11.4 см. до 18.0 см.)	16.2 см. \pm 3.7 см. (от 12.4 см. до 21.5 см.)
Ширина грудной клетки (см.)	17.7 см. \pm 1.1 см. (от 15.2 см. до 18.6 см.)	18.8 см. \pm 1.7 см. (от 16.6 см. до 21.0 см.)	19.6 см. \pm 9.7 см. (от 18.0 см. до 21.7 см.)	20.1 см. \pm 2.3 см. (от 17.3 см. до 23.4 см.)
ПТ - индекс	0.71 ± 0.12	0.8 ± 0.08	0.7 ± 0.14	0.74 ± 0.1

Среднее значение расстояния Th1 – Th12 для пациентов различных возрастных групп составило: 1 — 3 лет - 12.6 см. \pm 1.9 см. (от 8.7 см. до 14.5 см.), 3

— 5 лет - 14.9 см.± 1.4 см. (от 12.8 см. до 17.1 см.), 5 — 7 лет - 13.6 см.± 2.1 см. (от 11.4 см. до 18.0 см.), 7 — 11 лет — 16.2 см.± 3.7 см. (от 12.4 см. до 21.5 см.).

Среднее значение ширины грудной клетки на уровне Th12 для пациентов различных возрастных групп составило: 1 — 3 лет - 17.7 см.± 1.1 см. (от 15.2 см. до 18.6 см.), 3 — 5 лет - 18.8 см.± 1.7 см. (от 16.6 см. до 21.0 см.), 5 — 7 лет - 19.6 см.± 9.7 см. (от 18.0 см. до 21.7 см.), 7 — 11 лет — 20.1 см.± 2.3 см. (от 17.3 см. до 23.4 см.).

Среднее значение позвоночно-торакального индекса у детей различных возрастных групп, которым вмешательство осуществляли непосредственно на позвоночнике, составило 0.74 ± 0.13 (от 0.5 до 1.0). Не было выявлено статистически достоверное различие этого показателя между пациентами разных возрастных групп ($p > 0.05$). Также как и не было отмечено статистически достоверного отличия данного показателя от значений в контрольной группе пациентов ($p > 0.05$).

Таблица 8

Значения изучаемых рентгенологических параметров грудного отдела позвоночника и грудной клетки у пациентов 2 группы исследования до проведения хирургического лечения

Параметр	Возраст (год)			
	1-3	3-5	5-7	7-11
Расстояние Th1-Th12 (см.)	8.2 см. ± 0.8 см. (от 8.2 см. до 9.5 см.)	11.4 ± 3.3 см. (от 10.1 см. до 14.1 см.)	12.2 ± 1.45 см. (от 10.6 см. до 14.1 см.)	13.9 ± 2.4 см. (от 9.3 см. до 17.0 см.)
Ширина грудной клетки (см.)	17.9 см. ± 1.9 см.	18.1 см. ± 2.4 см.	18.1 см. ± 2.4 см.	18.1 см. ± 1.8 см.

	(от 13.9 см. до 18.0 см.)	(от 14.8 см. до 21.5 см.)	(от 14.8 см. до 21.5 см.)	(от 15.9 см. до 20.2 см.)
ПТ - индекс	0.63± 0.12	0.63± 0.17	0.67± 0.05	0.64± 0.13

Среднее значение расстояния Th1 – Th12 для пациентов различных возрастных групп составило: 1 — 3 лет - 8.2 см.± 0.8см. (от 8.2 см. до 9.5 см.), 3 — 5 лет - 11.4 ± 3.3 см. (от 10.1 см. до 14.1 см.), 5 — 7 лет - 12.2± 1.45 см. (от 10.6 см. до 14.1 см.), 7 — 11 лет — 13.9 ±2.4 см. (от 9.3 см. до 17.0 см.).

Среднее значение ширины грудной клетки на уровне Th12 для пациентов различных возрастных групп составило: 1 — 3 лет - 17.9 см.± 1.9 см. (от 13.9 см. до 18.0 см.), 3 — 5 лет - 18.1см.± 2.4 см. (от 14.8 см. до 21.5 см.), 5 — 7 лет - 18.1 см. ± 1.8 см. (от 15.9 см. до 20.2 см.), 7 — 10 лет — 22.0 см. ± 2.2 см. (от 18.3 см. до 25.5 см.).

Среднее значение позвоночно-торакального индекса для детей различных возрастных групп, которым вмешательство проводили без стабилизации позвоночно-двигательных сегментов, составило 0.65 ± 0.12 (от 0.41 до 0.92). Не было выявлено статистически достоверное различие этого показателя между пациентами разных возрастных групп ($p > 0.05$). Также как и не было отмечено статистически достоверного отличия данного показателя от значений в контрольной группе пациентов ($p > 0.05$).

Таким образом, в ходе исследования установлено, что у пациентов с врожденной деформацией позвоночника на фоне множественных аномалий развития позвонков, а также пороков развития позвонков и одностороннего синостоза ребер, уменьшены значения позвоночно-торакального индекса по сравнению с величиной нормального значения у здоровых детей аналогичного возраста. Одновременно с этим необходимо отметить отсутствие достоверного различия значений позвоночно-торакального индекса у пациентов в группах исследования до проведения оперативного вмешательства ($p > 0.05$). Последний

факт подчеркивает однотипность групп исследования по параметру позвоночно-торакального индекса.

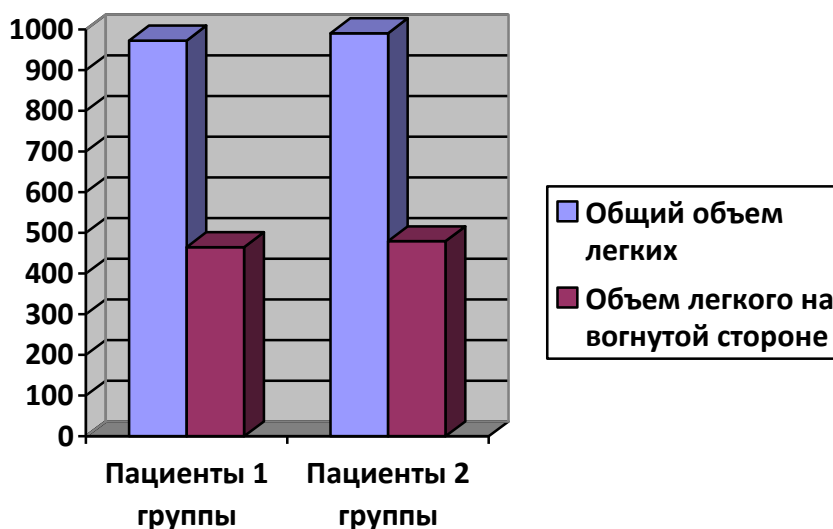
3.4 Результаты компьютерно-томографического обследования пациентов с врожденной деформацией позвоночника на фоне множественных аномалий развития позвонков

Данные МСКТ соотносятся с данными проведенной рентгенографии, демонстрируя, что наиболее часто наблюдали сочетание пороков развития на фоне нарушения позвонков (заднебоковой полупозвонок) и пороков на фоне нарушения сегментации (боковое блокирование тел позвонков). Ни у одного пациента, вошедшего в исследование, не наблюдали наличие интраканальной патологии в виде костных образований.

По результатам измерения объема легочной ткани у 20 пациентов первой группы и у 20 пациентов второй группы (диаграмма 5), общий объем легких у пациентов первой и второй групп до проведения лечения составил 972.8 ± 339.1 см³ и 990.6 ± 399 см³ соответственно, статистическая достоверность показателей между группами составила $p > 0.05$.

Диаграмма 5.

Результаты определения объема легких (общего и на вогнутой стороне деформации) у пациентов обеих групп до проведения хирургического лечения



Объем легкого на вогнутой стороне деформации до проведения оперативного вмешательства у пациентов первой группы составил $465 \pm 144.9 \text{ см}^3$ (47.8% от общего объема легких), у пациентов второй группы $479.7 \pm 203.8 \text{ см}^3$ (48.4% от общего объема легких). Статистически достоверного различия показателей между группами также не было выявлено ($p > 0.05$).

3.5 Результаты МРТ исследования пациентов с врожденной деформацией позвоночника на фоне множественных аномалий развития позвонков

Ни у одного пациента, вошедшего в исследование, не наблюдали наличие пороков развития головного или спинного мозга, а также ликвородинамические нарушения. У всех пациентов спинной мозг располагался по вогнутой стороне основной сколиотической дуги, без признаков развития структурных изменений со стороны вещества спинного мозга. При наличии локального кифоза на вершине

деформации спинной мозг был смещен кпереди, что сопровождалось относительным уменьшением переднего субарахноидального пространства без признаков развития структурных изменений со стороны вещества спинного мозга.

Проведение МРТ исследования позволило исключить патологию позвоночного канала и спинного мозга, а также оценить положение спинного мозга и резервные пространства позвоночного канала, размеры которых важно учитывать при проведении корригирующих манипуляций сколиотической деформации позвоночника и выборе типа опорных элементов.

Таким образом, сравнительный анализ жалоб со стороны пациентов и их родителей, результатов клинического, неврологического, лучевого, а также МРТ обследования демонстрирует однотипность обеих групп исследуемых пациентов.

ГЛАВА 4

ОСОБЕННОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ ДЕФОРМАЦИЯМИ ГРУДНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА НА ФОНЕ МНОЖЕСТВЕННЫХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ ПОЗВОНКОВ

В отделении патологии позвоночника и нейрохирургии ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России проведено хирургическое лечение 100 пациентов с врожденной деформацией грудного отдела позвоночника на фоне множественных пороков развития позвонков, а также на фоне множественных аномалий развития позвонков и одностороннего синостоза ребер. Пациентов разделили на две группы в зависимости от применяемой методики хирургического лечения.

4.1. Особенности хирургического лечения пациентов первой группы

В первой группе пациентов ($n=60$), у которых ведущей причиной искривления являлись пороки развития позвоночного столба в виде нарушения формирования и слияния, проводили этапные хирургические вмешательства, включавшие выполнение экстирпации аномального позвонка с выше- и нижележащими дисками из дорсального или комбинированного доступа, радикальную коррекцию локальной врожденной деформации на уровне аномального позвонка при помощи многоопорной транспедикулярной, крюковой или гибридной металлоконструкции, стабилизацию достигнутого результата в сочетании с задним локальным спондилодезом и передним корпородезом аутокостью.

Выбор доступа для осуществления удаления аномально развитого позвонка зависел от его локализации. При расположении порочного позвонка на уровне Th1-Th5 позвонков весь объем хирургического вмешательства проводили из дорсального подхода, при локализации позвонка на уровне Th6-Th12 применяли комбинированный доступ (передне-боковой и дорсальный). Такой подход являлся особенностью выбора хирургического доступа у пациентов детского возраста с врожденной деформацией грудного отдела позвоночника.

4.1.1. Хирургическое лечение с применением дорсального доступа

У 27 пациентов (45%) при локализации аномального позвонка на уровне Th1-Th5 позвонков весь объем хирургического вмешательства осуществляли только из дорсального доступа. Задний подход обеспечивал возможность выполнения адекватного объема резекции тела позвонка и смежных дисков в сочетании с полноценной коррекцией локальной врожденной деформации позвоночника в верхнегрудном отделе при помощи многоопорной металлоконструкции в сочетании с костной пластикой.

В положении пациента на животе осуществляли линейный разрез кожи, который проходил вдоль средней линии в проекции остистых отростков аномального позвонка и на протяжении двух позвонков выше и ниже уровня вершины искривления. Такая протяженность разреза объяснялась минимальным количеством позвоночно-двигательных сегментов, которые планировали включить в зону спондилодеза. Скелетировали дорсальные структуры позвоночника на уровне порочно развитого позвонка: остистые, поперечные и суставные отростки. Удаляли надостную, межостистую и желтую связки. Такая мобилизация задних костных структур на уровне аномального позвонка являлась особенностью проведения хирургического вмешательства у детей с врожденным искривлением

верхнегрудного отдела позвоночника. Аномальное развитие позвонков и нарушение нормальной анатомии задних костных структур на уровне деформации диктовало необходимость тщательного выделения основных костных ориентиров, что являлось очередной особенностью лечения пациентов данной группы. После осуществления дорсального подхода на протяжении дуги деформации в тело аномального позвонка через основание дуги устанавливали рентгеноконтрастную метку и проводили лучевое исследование. Только после этого выполняли формирование костных каналов для транспедикулярных винтов в телах смежных выше- и нижележащих интактных позвонков. Такая последовательность вмешательства являлась особенностью проведения операции у пациентов данной категории и служила правильному определению уровня аномального позвонка и соседних интактных позвонков для установки опорных элементов конструкции. Правильность и корректность сформированных костных каналов для опорных элементов проводили путем выполнения рентгенографии в прямой и боковой проекции с рентгенконтрастными метками, установленными в сформированные каналы. Очередной особенностью хирургического лечения пациентов данной группы являлось применение разработанного нами способа ориентированной установки транспедикулярных винтов (заявка на патент РФ №2017147160 от 29.12.2017; международная заявка на патент № PCT/RU2018/000201 от 28.03.2018), который заключался в том, что установку транспедикулярных винтов в выше и нижележащие позвонки, относительно аномального тела, с выпуклой и вогнутой стороны деформации, с выпуклой стороны деформации ось винта в вышележащем позвонке, относительно аномального, направляли под углом 10 градусов в сагиттальной плоскости к верхней замыкательной пластинке, а ось винта в нижележащем позвонке, относительно аномального, направляли под углом 10 градусов в сагиттальной плоскости к нижней замыкательной пластинке; с вогнутой стороны деформации ось винта в вышележащем позвонке, относительно аномального, направляли под углом 10 градусов в сагиттальной плоскости к нижней замыкательной пластинке, а ось винта в нижележащем

позвонке, относительно аномального, направляли под углом 10 градусов в сагиттальной плоскости к верхней замыкательной пластинке (рисунки 13, 14, 15). Такой способ установки транспедикулярных винтов позволял избежать недостатками других известных способов: высокой вероятности сминания балочных структур тела позвонка, перелома замыкательных пластинок позвонков, смежных с аномальным, и как результат недостаточной величины коррекции врожденной деформации, обусловленных отсутствием учета угла направления транспедикулярных винтов.

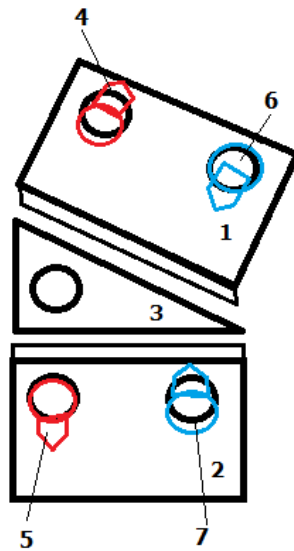


Рис. 13. Представлен фрагмент позвоночного столба, вид сзади, где: позиция 1 — вышележащий относительно аномального позвонок; позиция 2 — нижележащий относительно аномального позвонок; позиция 3 — аномальный позвонок; 4, 5 — опорные винты, установленные в тела позвонков по выпуклой стороне; 6, 7 — опорные винты, установленные в тела позвонков по вогнутой стороне

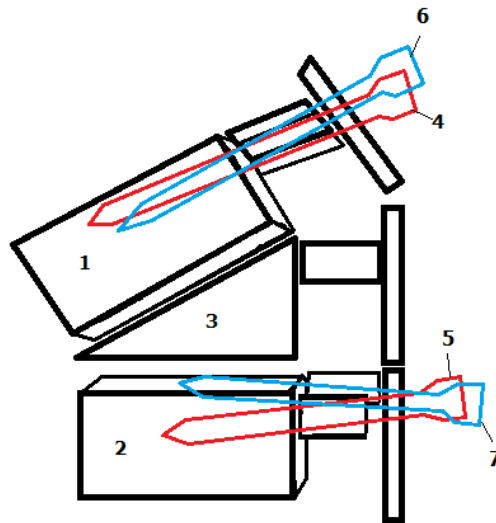


Рис. 14. Представлен фрагмент позвоночного столба, вид сбоку, где: позиции 1, 2 – опорные винты, установленные в тела позвонков по выпуклой стороне; 3, 4 – опорные винты, установленные в тела позвонков по вогнутой стороне

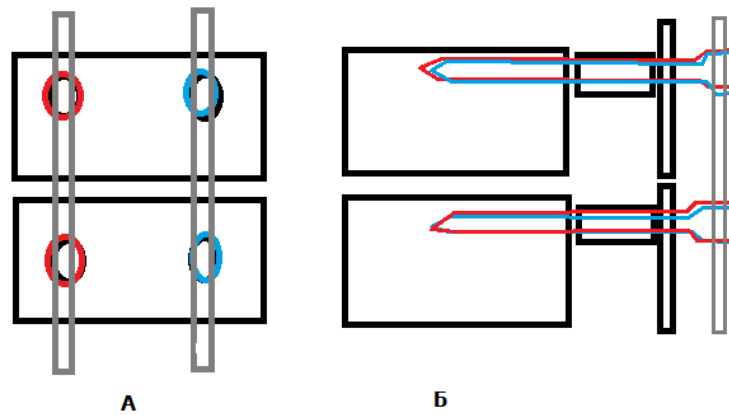


Рис. 15. Представлен фрагмент позвоночного столба после проведения коррекции деформации позвоночника: А – вид сзади, Б – вид сбоку

Использование транспедикулярной металлоконструкции позволило уменьшить протяженности фиксации, сохраняя возможность дальнейшего роста

позвоночника в процессе развития ребенка. Данный вариант конструкции был применен у 7 (26%) пациентов. У пациентов, размеры корней дуг позвонков которых были малы (менее 3,0 мм.) для установки транспедикулярных винтов, использовали крюковые ламинарные элементы металлоконструкции - 12 (44%) пациентов. У 8 (30%) пациентов применили гибридные металлоконструкции. Ламинарные опорные элементы металлоконструкции устанавливали билатерально за дуги соседних к аномальному позвонков, что также обеспечивало уменьшение протяженности металлофиксации. После этого приступали к удалению аномального позвонка с выше- и нижележащими дисками. Удаление аномального позвонка начинали с экстирпации поперечного отростка полудуги полупозвонка, поднадкостничной частичной резекции участка его ребра (длиной 6-8 см.) - костотрансверзэктомии, которая позволяла визуализировать латеральную стенку корня дуги позвонка. Данный маневр являлся очередной особенностью проведения оперативного вмешательства и способствовал облегчению дальнейшего процесса резекции тела аномального позвонка, так как благодаря его выполнению создавали условия для увеличения угла проведения хирургических манипуляций в области вмешательства. Затем выполняли удаление полудуги аномального позвонка, отделяя от нее эпидуральную клетчатку и контролируя кровотечение из эпидуральных вен, после этого резецировали верхний и нижний суставные отростки (рисунок 16). При помощи нейрохирургических шпателей, установленных в позвоночный канал, дуральный мешок смещали центрально от корня дуги порочного позвонка, также защищали идущий над ним нервный корешок. Данная манипуляция являлась очередной особенностью проведения операции и обеспечивала снижения величины кровопотери за счет фиксации эпидуральных вен.



Рис. 16. Вид раны после формирования каналов для транспедикулярных опорных элементов и удаления полудуги аномального полупозвонка. 1 – корень дуги аномального полупозвонка. Стрелкой указан дуральный мешок.

При помощи костных ложек и конхотома удаляли корень дуги, а затем тело аномального позвонка с выше- и нижележащими дисками, изменяя угол атаки и обходя дуральный мешок спереди, оставляя сохраненной его заднюю кортикальную пластинку. Удаление задней кортикальной пластики тела порочного позвонка являлось очередной особенностью выполнения хирургического вмешательства и осуществлялось в последнюю очередь с целью снижения опасности повреждения интраканальных структур и интраоперационного кровотечения. Резекцию аномального тела позвонка и смежных дисков проводили, достигая противоположной (вогнутой) стороны деформации, с целью получения максимальной мобильности в зоне локальной деформации и последующего создания условий для формирования полноценного переднего костного блока. Эту

особенность выполнения операции мы считаем одной из ключевых, обеспечивающих эффективность проводимого вмешательства и позволяющих фиксировать минимальное количество позвоночно-двигательных сегментов. В краниальном и каудальном направлениях относительно тела аномального позвонка резекцию дисков осуществляли до визуализации, соответственно, нижней и верхней замыкательных пластин смежных интактных позвонков, полностью удаляя вещество дисков и ростковые пластинки. После удаления тела аномального позвонка со смежными дисками и достижения мобильности в зоне деформации приступали к коррекции локальной врожденной деформации. В сформированные каналы в телах соседних к аномальному интактных позвонков устанавливали транспедикулярные опорные элементы металлоконструкции (рисунок 17).

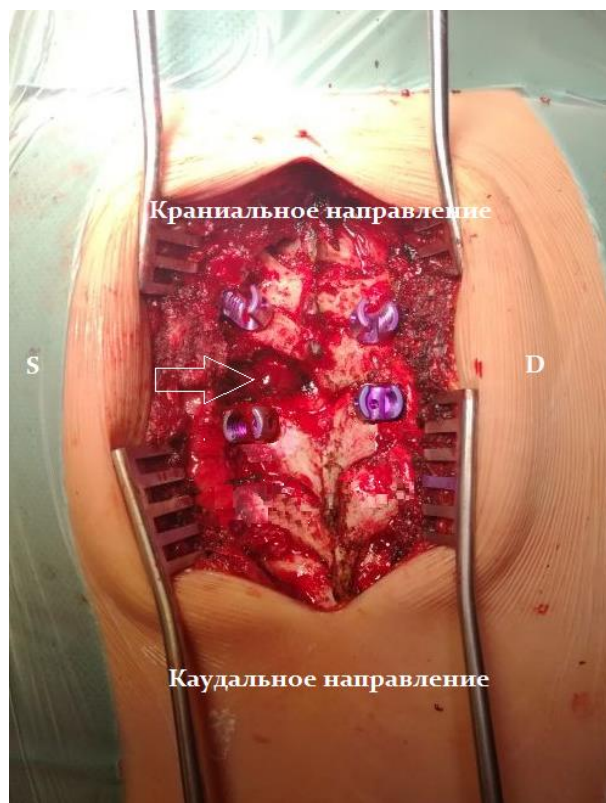
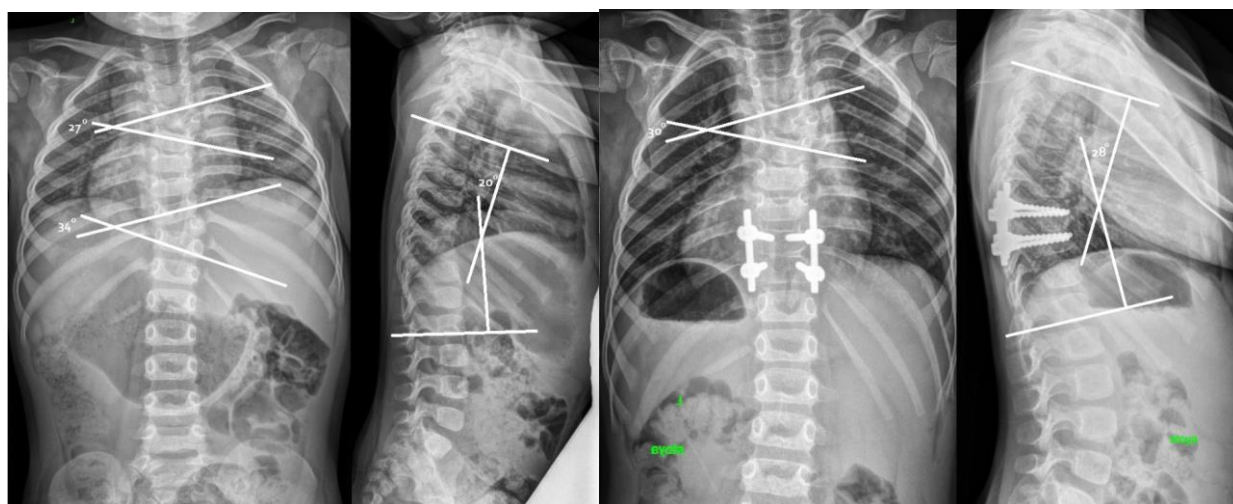


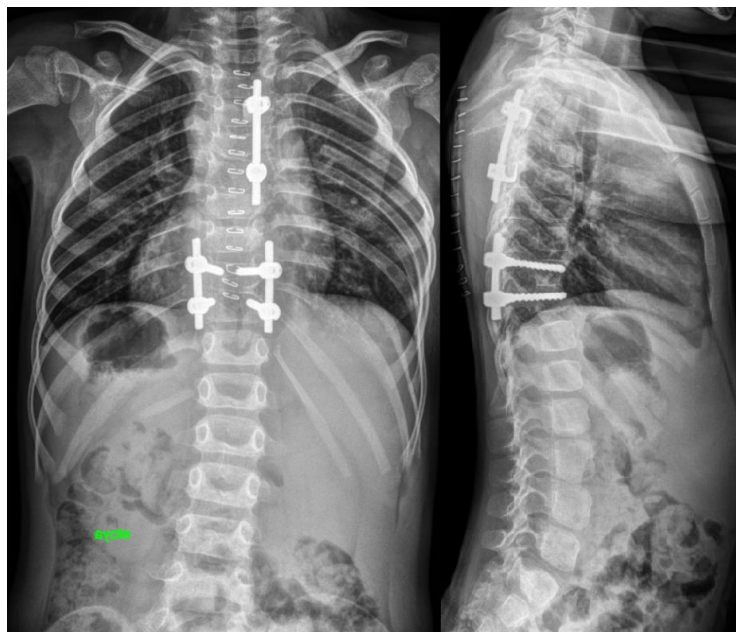
Рис. 17. Вид раны после установки транспедикулярных опорных элементов и удаления тела аномального полупозвонка и смежных дисков. Стрелкой указана зона выполненной резекции.

В случае невозможности их установки применяли ламинарный опорные элементы. На вогнутой стороне деформации крюки устанавливали: инфраламинарно на вышележащий соседний с аномальным позвонком и супраламинарно на нижележащий соседний с аномальным позвонком. На выпуклой стороне деформации опорные крюки устанавливали: супраламинарно на вышележащий соседний с аномальным позвонком и инфраламинарно на нижележащий соседний с аномальным позвонком. В опорные элементы металлоконструкции укладывали стержни, предварительно изогнутые по сагиттальному физиологическому профилю позвоночника в верхнегрудном отделе и проводили сегментарную контракцию по выпуклой стороне деформации, сегментарную дистракцию по вогнутой стороне. Такая последовательность корригирующих манипуляций являлась очередной особенностью проведения вмешательства и обеспечивала снижение риска развития неврологических нарушений. Проводимую коррекцию врожденной деформации контролировали при помощи рентгенографии в прямой проекции, достигая горизонтализацию соседних к аномальному позвонков (рисунок 18).



А

Б



В

Рис. 18. Рентгенограммы пациента 1 группы. А — до выполнения хирургического вмешательства: множественные аномалии развития грудного отдела позвоночника — заднебоковые Th5 (D), Th10 (D) полупозвонки. Локальная сколиотическая деформация 27° на уровне Th4-Th6 и 30° на уровне Th9 – Th11, величина кифоза 20° . Б - через 1 год после экстирпации заднебокового Th10 (D) полупозвонка, коррекции деформации из комбинированного доступа. Полная коррекция сколиотической деформации, величина кифоза грудного отдела 28° . В – результат выполнения экстирпации Th5 (D) полупозвонка, коррекции деформации из дорсального доступа

После проведенной коррекции врожденного локального искривления тела смежных соседних позвонков сближались, и в случае плотного соприкосновения их замыкательных пластинок передний корпородез не выполняли (формировали блок “bone-to-bone”) - такой подход применен у 5 (19%) пациентов. При сохранении диастаза между телами выше- и нижележащих позвонков после осуществления полноценной локальной коррекции врожденной деформации и достижения горизонтализации соседних к аномальному позвонков внедряли в распор между ними фрагмент ауторебра, устанавливая его кпереди от центра тел

под защитой содержимого канала нейрохирургическим шпателем — такой подход применен у 22 (81%) пациентов. Эта особенность выполнения вмешательства, по нашему мнению, необходима для достижения полноценного и стабильного сращения вентральных структур. Проводили контроль на наличие инородных фрагментов в позвоночном канале, адекватности гемостаза и целостности плевральной полости. Опорные элементы металлоконструкции окончательно фиксировали путем срывания верхней части гаек. Вдоль стержней укладывали костные аутотрансплантаты (участок ребра, полудуга, поперечный отросток) с целью создания условий для формирования прочного костного блока. Дренировали послеоперационное ложе при помощи системы активной аспирации, после чего рану послойно ушивали наглухо.

4.1.2. Хирургическое лечение с применением комбинированного доступа

У 33 (55%) пациентов с локализацией ведущего порока на уровне Th6 -Th12 позвонков осуществляли хирургическое вмешательство из комбинированного подхода, включающего переднебоковой трансторакальный доступ к телу аномального позвонка, смежным выше- и нижележащим дискам и корню дуги на выпуклой стороне деформации и дорсальный подход к задним костным структурам порочного позвонка в сочетании с коррекцией локального врожденного искривления многоопорной металлоконструкцией. Операцию выполняли одномоментно в три последовательных этапа.

Первым этапом в положении пациента на боку, противоположном ведущей врожденной дуге искривления, в условиях общей анестезии под эндотрахеальным наркозом выполняли разрез кожи длиной 10-12 см. от средне-ключичной до задней подмышечной линии в проекции ребра. Уровень разреза вдоль ребра определяли перед проведением вмешательства по данным рентгенологического

обследования грудного отдела позвоночника. Линия разреза проходила на одно ребро выше уровня расположения аномального позвонка. Это являлось особенностью хирургического доступа у детей с врожденной деформацией позвоночника к телу аномального позвонка. Такой доступ обеспечивал удобный подход к вершине деформации и оптимальный обзор на протяжении основной врожденной дуги искривления в зоне вмешательства. Осуществляли рассечение внешнего листка надкостницы и поднадкостничную резекцию участка ребра на протяжении разреза мягких тканей. Продольно рассекали внутренний листок надкостницы, внутригрудную фасцию, оставляя нетронутым париетальный листок плевры. Тупоконечными ножницами, а затем влажным тупфером широко мобилизовали париетальный листок плевры от внутренней поверхности грудной клетки. Это являлось очередной особенностью хирургического подхода к вершине основной врожденной дуги искривления, что обеспечивало снижение травматизации и уменьшение риска развития легочных осложнений в ходе операции, а также создавало условия для более благоприятного течения послеоперационного периода. Такой подход оказался возможен для осуществления у 21 (67%) пациента. В ране устанавливали винтовой ранорасширитель между соседними ребрами и осуществляли внеплевральный подход к переднебоковой поверхности основной дуги врожденной деформации. При отсутствии технической возможности выполнения внеплеврального доступа (дети старшего возраста, большое количество спаек, многочисленные перенесенные воспалительные заболевания легких) рассекали париетальный листок плевры, защищая легкое при помощи элеваторов — такой вид доступа использовали только у 12 (33%) пациентов. Устанавливали винтовой ранорасширитель между соседними ребрами, легкое укрывали влажной салфеткой и мягкими элеваторами смещали к корню — после чего становились доступными переднебоковые отделы тел позвонков на протяжении основной дуги искривления. Верификацию аномально развитого позвонка осуществляли при помощи рентгенографии деформированного отдела позвоночника в прямой

проекции с контрастной меткой, установленной в его тело. После подтверждения правильности выбранного уровня предварительно лигировали сегментарный сосуд на уровне тела аномального позвонка, рассекали надкостницу и при помощи распатора отслаивали переднюю продольную связку на его уровне. Это являлось особенностью доступа к переднебоковой поверхности тела порочного позвонка. Максимально широко визуализировали тело аномального позвонка, его переднюю поверхность и корень дуги. Зону доступа продлевали краниально и каудально до визуализации нижней и верхней замыкательных пластинок выше- и нижележащих тел интактных позвонков. После этого удаляли переднюю часть тела аномального позвонка, затем среднюю, постепенно приближаясь к позвоночному каналу — такой алгоритм удаления аномального позвонка, являющийся очередной особенностью хирургического вмешательства у пациентов данной категории, позволял избежать возникновения массивного кровотечения из центрального сосуда тела, затрудняющего выполнение вмешательства. При помощи кусачек Керрисона резецировали корень дуги до уровня середины позвоночного канала. Одной из особенностей выполнения оперативного вмешательства являлась необходимость полного удаления смежных дисков на выпуклой стороне деформации, а также вещества диска и замыкательных пластинок тел соседних интактных позвонков на вогнутой стороне искривления с целью достижения большей мобильности на уровне аномального позвонка. Этот этап вмешательства осуществляли при помощи конхотомов и костных ложек. На наш взгляд, данный этап операции является одним из ключевых, обеспечивающих эффективность проводимого вмешательства. В последнюю очередь удаляли заднюю кортикальную пластинку, с целью уменьшения объема кровопотери в ходе хирургического вмешательства из центрального сосуда аномального тела. Такая последовательность манипуляций являлась очередной особенностью выполнения операции. Визуализировали позвоночный канал, убеждаясь в отсутствии в нем костных или хрящевых фрагментов. После проведенного этапа операции

формировался треугольный дефект с основанием, обращенным в сторону позвоночного канала. Рану тампонировали и не ушивали (рисунок 18).



Рис. 19. Вид раны после выполнения 1 этапа хирургического вмешательства у пациента 1 группы. Положение пациента: лежа на левом боку. 1 — каудальная поверхность позвонка, вышележащего по отношению к аномальному; 2 — краниальная поверхность позвонка, нижележащего по отношению к аномальному; 3 — область образовавшегося дефекта после экстирпации тела аномального позвонка

Для осуществления второго этапа пациента поворачивали на живот и выполняли дорсальный доступ. Разрез проводили в проекции линии остистых отростков в проекции аномального позвонка и на два позвонка выше и ниже порочного. Скелетировали остистые отростки, дуги позвонков на протяжении доступа, поперечные и суставные отростки. Удаляли надостную, межкостистую и желтую связки на уровне аномального позвонка. Такая последовательность манипуляций являлась особенностью хирургического вмешательства и служила

достижению максимальной мобильности на протяжении ведущей локальной дуги врожденной деформации. Кроме того, аномальное развитие позвонков и задних костных структур диктовало необходимость тщательного выделения основных костных ориентиров, что также являлось особенностью лечения пациентов данной группы. После этого в телах смежных позвонков формировали по два костных канала для транспедикулярных винтов, при этом использовали описанный в разделе 4.1.1 способ ориентированной установки транспедикулярных винтов (рисунок 19). Правильность сформированных костных каналов контролировали путем проведения рентгенографии в прямой и боковой проекциях с рентгенконтрастными метками, установленными в сформированные каналы (рисунок 20).

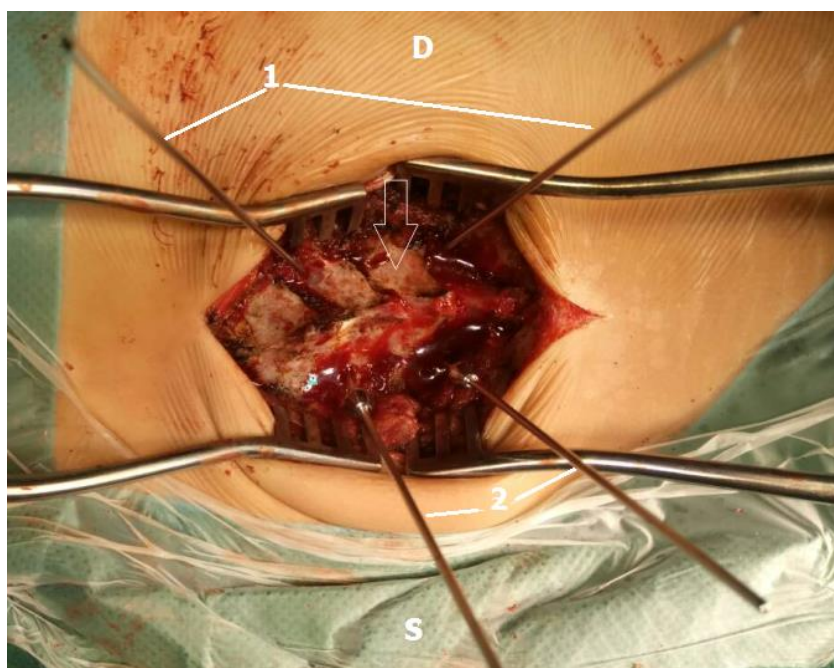


Рис. 20. Вид раны при выполнении 2 этапа хирургического вмешательства у пациента 1 группы. Положение пациента: лежа на животе, вид раны сверху: 1 — рентгенконтрастные маркеры, установленные в каналы, сформированные в телах выше- и нижележащих позвонков, на выпуклой стороне деформации; 2- рентгенконтрастные маркеры, установленные в каналы, сформированные в телах

выше- и нижележащих позвонков, на вогнутой стороне деформации. Стрелкой указана полудуга аномально развитого позвонка.

Очередной отличительной особенностью хирургического лечения пациентов данной группы являлась фиксация минимального количества позвоночно-двигательных сегментов с целью предотвращения протяженной стабилизации грудного отдела позвоночника и обеспечения его дальнейшего роста и развития. Тотальную транспедикулярную фиксацию применили у 17 (51%) пациентов. Затем кусачками Люэра удаляли полудугу аномального позвонка вместе с оставшимся корнем полудуги. В группе пациентов, у которых не была возможной установка транспедикулярных винтов в связи с наличием малых размеров основания дуг позвонков (менее 3,0 мм.), использовали ламинарные крючки – 7 (22%) пациентов. В таких случаях на вогнутой стороне деформации крючки устанавливали: инфраламинарно на вышележащий соседний с аномальным позвонком и супраламинарно на нижележащий соседний с аномальным позвонком. На выпуклой стороне деформации опорные крючки устанавливали: супраламинарно на вышележащий соседний с аномальным позвонком и инфраламинарно на нижележащий соседний с аномальным позвонком. Такая особенность установки крюковых опорных элементов обеспечивала возможность проведения коррекции путем выполнения сегментарной контракции на выпуклой стороне и сегментарной дистракции на вогнутой стороне. В опорные элементы металлоконструкции с каждой стороны укладывали стержни, предварительно изогнутые согласно физиологическому сагиттальному профилю позвоночника в грудном отделе и проводили первоначально сегментарную контракцию по выпуклой стороне деформации, а на вогнутой стороне искривления осуществляли сегментарную дистракцию вдоль стержня. Такая последовательность выполнения корригирующих манипуляций являлась очередной особенностью операции и обеспечивала снижение риска развития неврологических нарушений в ходе вмешательства. У 9 (27%) пациентов использовали гибридные конструкции –

установку ламинарных опорных элементов проводили с учетом вышеописанных особенностей коррекции. Проводили радикальную коррекцию локальной врожденной деформации, стремясь горизонтализировать соседние к аномальному позвонки. Выполняли рентгенологический контроль с целью подтверждения полноценной коррекции врожденной деформации. Вдоль стержней укладывали костные аутотрансплантаты с целью создания условий для формирования костного блока вдоль спинальной системы (рисунок 21). Проводили контроль на наличие инородных тел и адекватности гемостаза.

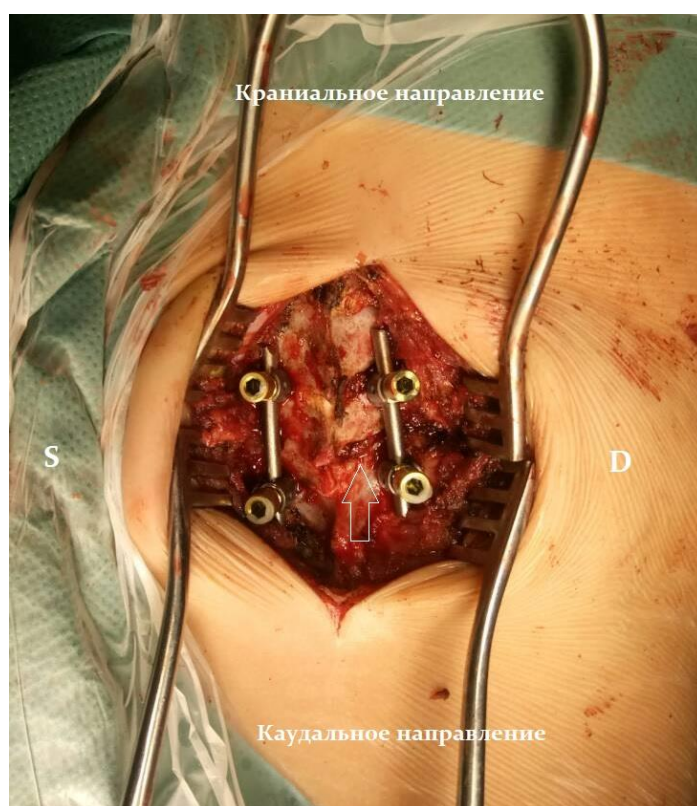


Рис. 21. Вид раны после выполнения 2 этапа хирургического вмешательства у пациента 1 группы. Положение пациента: лежа на животе. Установлена транспедикулярная металлоконструкция, осуществлена коррекция и стабилизация деформации. Стрелкой указана зона локализации аномально развитой полудуги полупозвонка после ее удаления.

Для выполнения третьего этапа пациента снова поворачивали на бок, противоположный ведущей врожденной дуге искривления. Края раны разводили

винтовым ранорасширителем и визуализировали ложе резецированного тела аномального позвонка. После проведенной коррекции деформации тела смежных позвонков сближались, и в случае плотного соприкосновения их замыкательных пластинок передний корпородез аутокостью не выполняли — такой подход применен у 3 (9%) пациентов. При наличии диастаза после проведенной коррекции между соседними к аномальному интактными телами позвонков долотом строго во фронтальной плоскости формировали пазы, в которые внедряли фрагмент ауторебра при помощи импактора — такой подход применен у 30 (91%) пациентов. Это являлось особенностью выполнения операции, способствующей достижению прочного и стабильного переднего костного блока в зоне операции (рисунок 22).



Рис. 22. Вид раны после выполнения 3 этапа хирургического вмешательства у пациента 1 группы. Положение пациента: лежа на левом боку. 1 — вышележащий позвонок, относительно аномального; 2 — нижележащий позвонок, относительно аномального; 3 — ауто трансплантат (фрагмент резецированного ребра), внедренный между телами позвонков в заранее сформированные пазы для достижения переднего корпородеза.

Проводили контроль на наличие инородных тел и адекватность гемостаза. Послеоперационную рану дренировали. При выполнении доступа, включавшего рассечение париетального листка плевры, дренирование осуществляли с помощью системы постоянной активной аспирации с водным замком. После проведенной коррекции деформации и стабилизации достигнутого результата в сочетании с костной пластикой осуществляли рентгенологический контроль позвоночника в 2-х проекциях (рисунок 23).

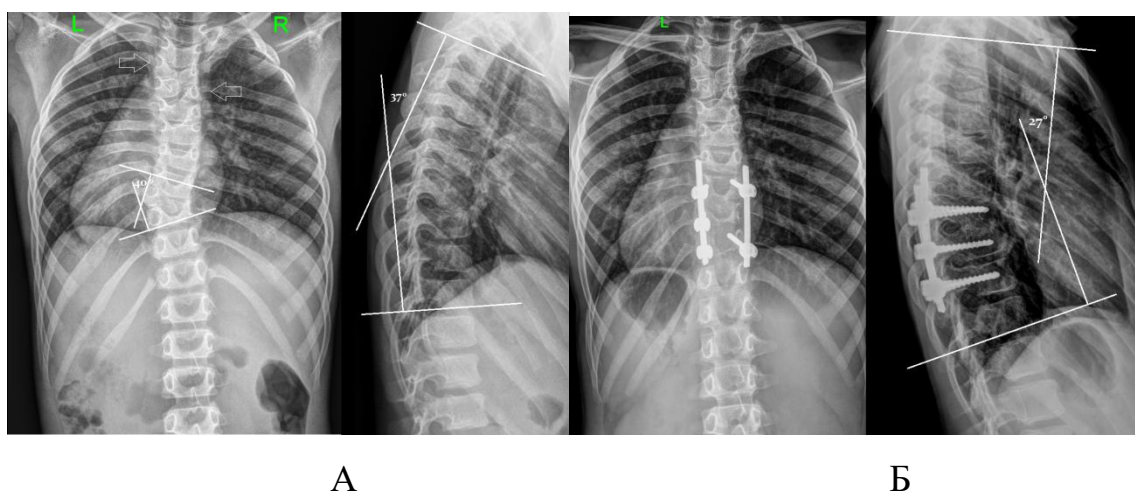


Рис. 23. Рентгенограммы пациента 1 группы. А — до выполнения хирургического вмешательства: множественные аномалии развития грудного отдела позвоночника — бабочковидные Th4, Th5 позвонки, заднебоковой сверхкомплектный сегментированный Th10 (S) полупозвонок. Локальная сколиотическая деформация 40° , величина кифоза 37° . Б - через 1 год после экстирпации заднебокового Th10 (S) полупозвонка, коррекции деформации из комбинированного доступа. Полная коррекция сколиотической деформации, величина кифоза грудного отдела 27° .

4.2. Особенности хирургического лечения пациентов второй группы

Второй группе больных (n=40), у которых деформации позвоночника были обусловлены преимущественно нарушением сегментации позвонков и наличием синостоза ребер, проводили установку односторонней реберно-реберной или реберно-позвоночной металлоконструкции, при помощи которой проводили distraction с целью улучшения формы грудной клетки, баланса туловища и опосредованного уменьшения величины основной дуги искривления. У этой группы пациентов не выполняли корригирующие вмешательства непосредственно на позвоночнике и не осуществляли костную пластику. Выбор варианта металлоконструкции зависел от локализации вершины деформации и состояния реберного каркаса на вогнутой стороне: у 22 (55%) пациентов имел место грудопоясничный уровень дуги, у 18 (45%) - грудной.

4.2.1 Хирургическое лечение с использованием реберно-реберной металлоконструкции

При наличии врожденной деформации в грудном отделе позвоночника, обусловленной множественными аномалиями развития тел грудных позвонков и односторонним синостозом ребер выполняли установку реберно-реберной металлоконструкции.

Оперативное вмешательство выполняли одномоментно из одного доступа. Особенностью проведения хирургического вмешательства у этой категории пациентов являлось их положение на операционном столе. В положении пациента на боку, противоположном вогнутой стороне искривления, с наклоном вперед на 60° , с упором, установленным в области грудины, и с фиксацией таза ремнями на

операционном столе, выполняли разрез от уровня Th1 позвонка паравертебрально, продолжая его вниз и огибая лопатку, до задней подмышечной линии. Особенностью скелетирования ребер у пациентов данной группы являлось формирование в краниальном и каудальном направлениях полнослойного кожно-мышечный лоскута, необходимого для последующего укрытия металлоконструкции при ушивании раны после завершения коррекции (рисунок 24).

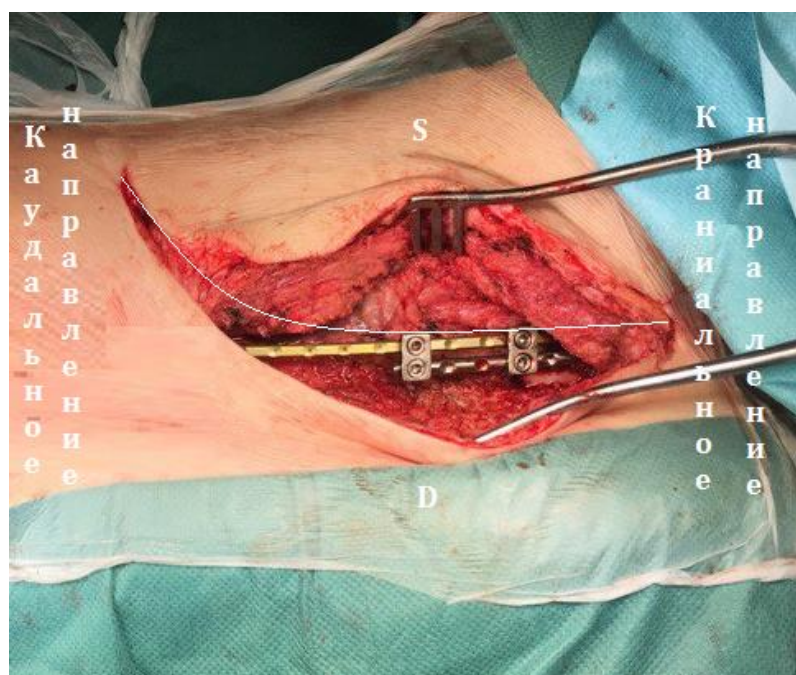


Рис. 24. Вид операционной раны при проведении хирургического вмешательства у пациента второй группы. Линией указан дугообразный ход разреза мягких тканей.

Очень важным этапом проведения операции являлось обязательное выполнение мобилизации внутреннего листка надкостницы и комплекса внутригрудной фасции и плевры от внутренней поверхности ребер на протяжении доступа с целью предотвращения повреждения плевры и исключения возникновения пневмоторакса во время проведения коррекции деформации. Эти манипуляции позволили уменьшить количество осложнений в ходе хирургического вмешательства. При наличии протяженного реберного синостоза

(более 4 ребер) выполняли продольную остеотомию блока синостозированных ребер на протяжении при помощи кусачек Керрисона (рисунок 25).

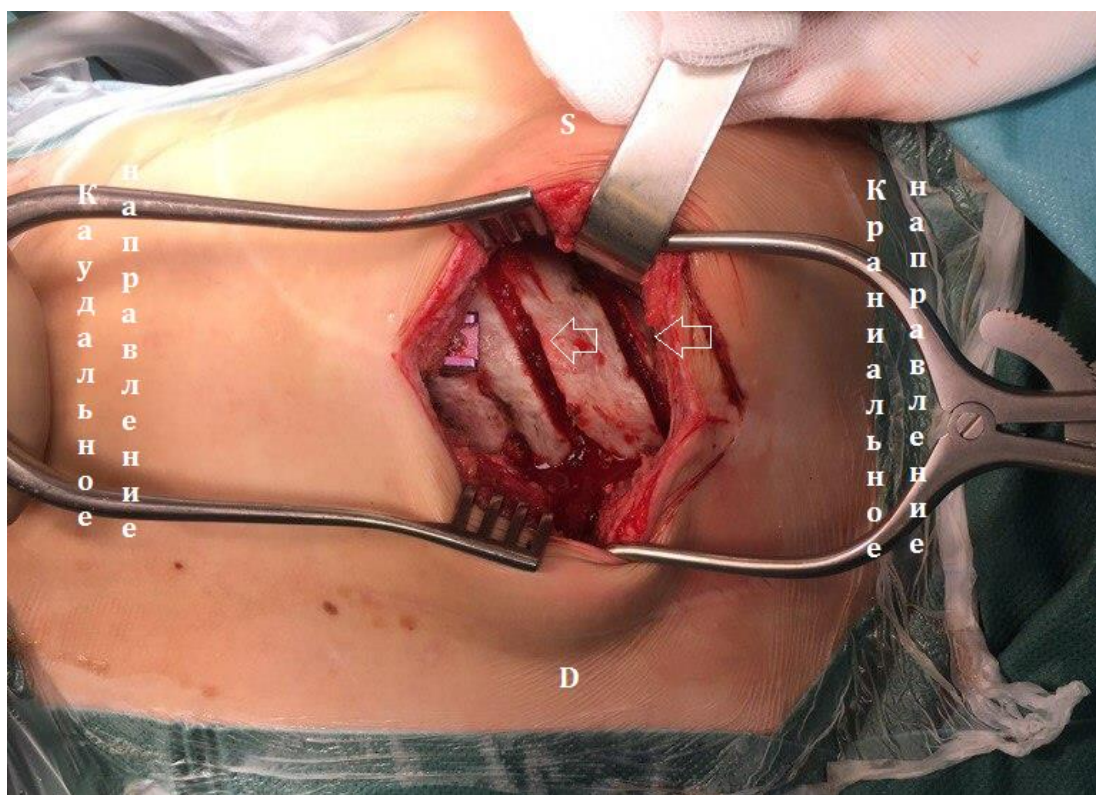


Рис. 25. Вид операционной раны при проведении хирургического вмешательства у пациента второй группы. Выполнены две продольные остеотомии реберного синостоza (указаны стрелками).

Проведение данного этапа операции являлось очередной особенностью у этой категории пациентов и способствовало увеличению объема гемиторакса и повышению эффективности коррекции путем создания отдельных изолированных друг от друга фрагментов ребер вместо единого костного блока. После этого формировали краниальный и каудальный реберные захваты на вогнутой стороне, включая в захваты по два соседних ребра, локализованных выше и ниже вершины деформации соответственно, которые освобождали от надкостницы с внутренней стороны с целью предотвращения повреждения плевры, по паравертебральной линии устанавливали опорные элементы, которые, соединяясь между собой, формировали циркулярный захват пары ребер. В сформированные краниальный и

каудальный реберные захваты устанавливали стержни, которые в центральной части соединяли между собой при помощи двух коннекторов. Стержни фиксировали в реберных захватах при помощи гаек. После этого выполняли distraction по стержням с опорой на коннекторы, фиксированные к стержням в альтернирующем варианте. В связи с высокой степенью ригидности деформации с целью снижения повреждающего эффекта distraction на мягкие ткани грудной клетки коррекцию проводили медленно, выдерживая промежутки около 1-2 минут между очередными шагами distraction для постепенного растяжения мягкотканых структур. Это являлось очередной особенностью проведения оперативного вмешательства у данной категории пациентов. В результате проведенной коррекции достигали увеличение размера межреберных промежутков, сформированных в результате остеотомии ребер, объема грудной клетки, а также опосредованное уменьшение общего угла врожденной деформации позвоночника в грудном отделе. Контроль величины проведенной коррекции оценивали, выполняя рентгенограмму позвоночника и грудной клетки в прямой проекции. Осуществляли контроль на наличие инородных фрагментов, адекватности гемостаза и целостности плевральной полости, дренировали рану при помощи системы активной аспирации, после чего рану послойно ушивали наглухо, укрывая металлоконструкцию ранее сформированным кожно-мышечным лоскутом, что являлось очередной особенностью лечения пациентов данной группы. После завершения хирургического вмешательства выполняли рентгенологический контроль позвоночника в 2-х проекциях (рисунок 26).

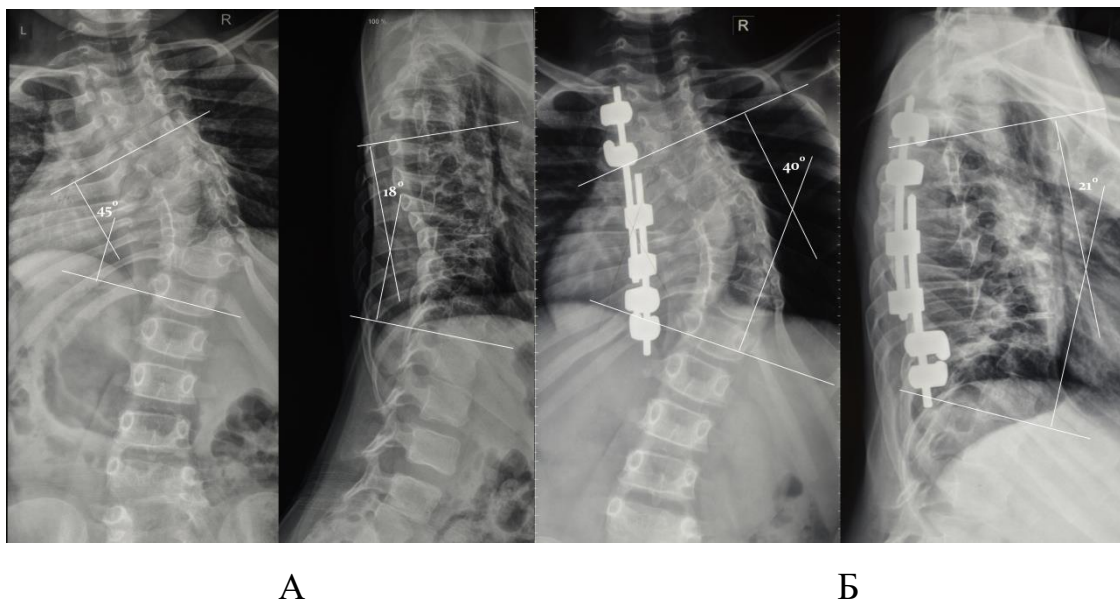


Рис. 26. Рентгенограммы пациента 2 группы. А — до проведения хирургического вмешательства: множественные пороки развития грудного отдела позвоночника на фоне нарушения сегментации позвонков — боковое блокирование тел Th 6 – Th11 позвонков и одностороннего синостоза ребер. Сколиотическая дуга 45° , сформирован патологический лордоза грудного отдела 18° . Б — через 6 месяцев после установки реберно-реберной металлоконструкции.

4.2.2. Хирургическое лечение с использованием реберно-позвоночной металлоконструкции

При наличии локализации врожденной деформации в грудно-поясничном отделе позвоночника на фоне множественных пороков развития позвонков и одностороннего синостоза ребер, при отсутствии возможности формирования каудального реберного захвата в результате гипоплазии ребер или их косоного направления, ориентированного в сторону таза, выполняли установку реберно-позвоночной металлоконструкции.

Оперативное вмешательство выполняли в один этап из двух отдельных доступов. В положении пациента на боку, противоположном вогнутой стороне искривления, с наклоном вперед на 60° , с упором, установленным в области грудины, и с фиксацией таза ремнями на операционном столе, выполняли разрез от уровня Th1 позвонка паравертебрально, продолжая его вниз и огибая лопатку, до задней подмышечной линии. Особенности скелетирования ребер и мобилизация мягкотканного комплекса тканей в области разреза описаны в предыдущем разделе. Краниально формировали реберный захват поднадкостнично по паравертебральной линии, используя пару соседних ребер. Осуществляли продольную остеотомию реберного блока на протяжении, формируя при этом отдельные реберные структуры, освобожденные от надкостницы и внутреннего листка плевры. Это являлось очередной особенностью выполнения операции у пациентов данной группы и обеспечивало снижение риска возникновения разрыва плевры, а также количества осложнений в послеоперационном периоде.

Второй доступ длиной 5-7 см. линейным разрезом выполняли в поясничном отделе позвоночника в проекции линии остистых отростков позвонков. Скелетировали дорсальные структуры поясничных позвонков на протяжении двух позвоночно-двигательных сегментов только на вогнутой стороне деформации с целью предотвращения формирования спонтанного костного блока, что являлось отличительной особенностью установки данного типа металлоконструкции. Формировали костные каналы на вогнутой стороне деформации в телах поясничных позвонков, входящих в дугу, контролируя правильность проведения каналов при помощи рентгенографии в боковой проекции с рентгенконтрастными метками. После этого в тела позвонков устанавливали транспедикулярные винты.

Между двумя разрезами (от реберного захвата к опорным элементам в поясничном отделе позвоночника) тупым путем формировали субмышкулярный канал, через который двумя коннекторами соединяли стержни, уложенные и фиксированные в реберном захвате и транспедикулярных винтах (рисунок 27).

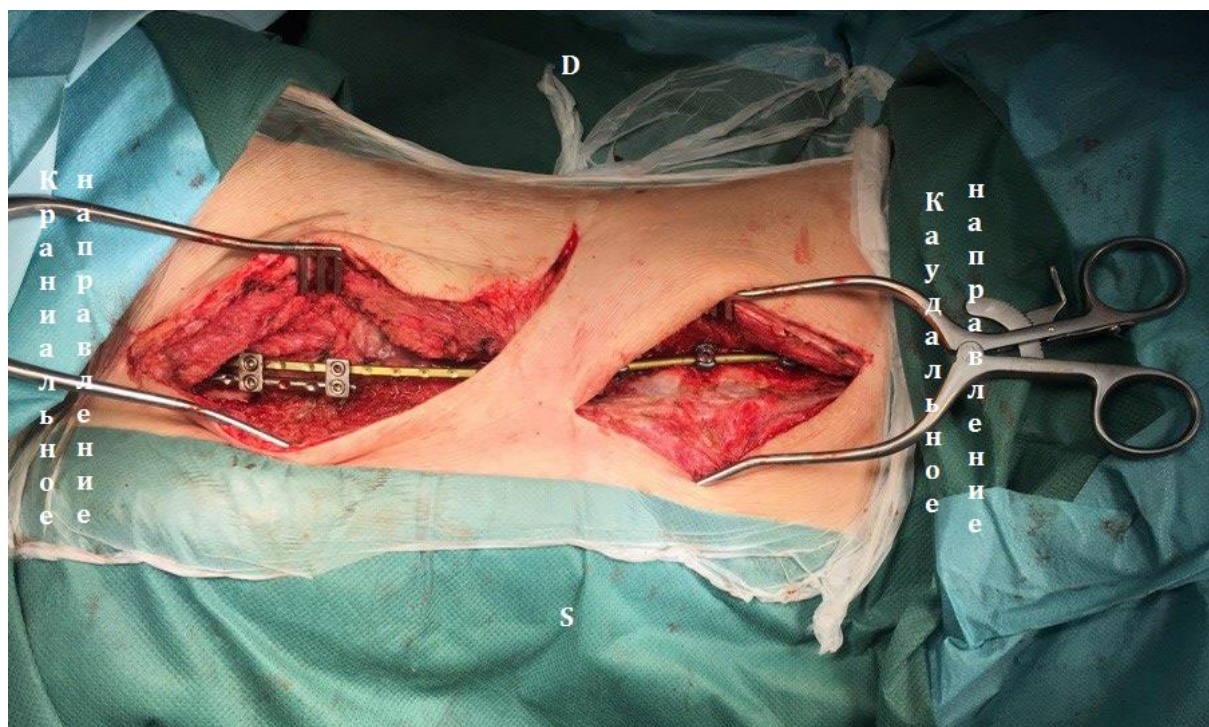
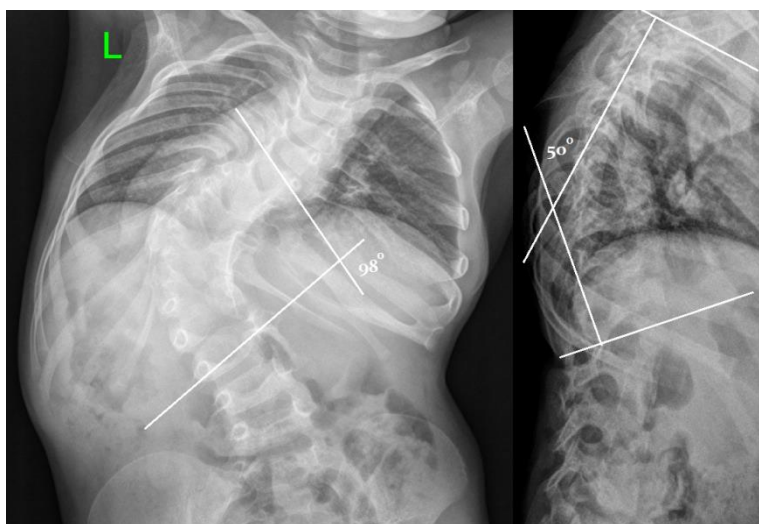


Рис. 27. Вид операционной раны при проведении хирургического вмешательства у пациента второй группы. Установлена реберно-позвоночная металлоконструкция.

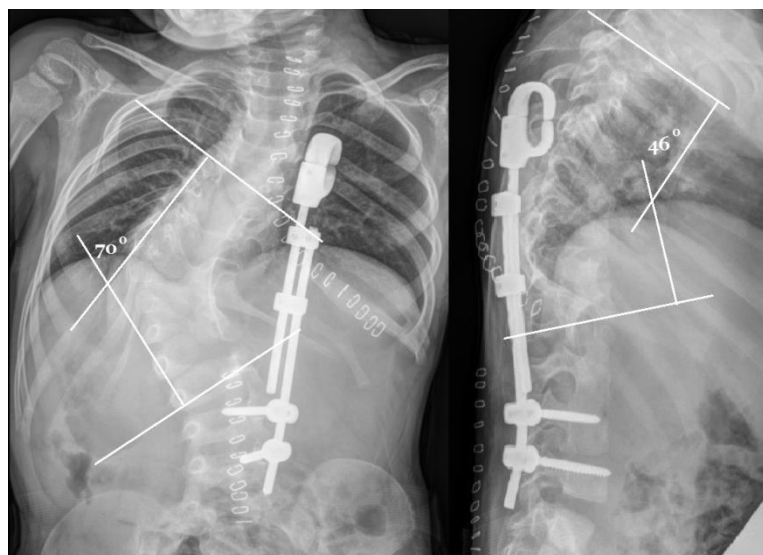
В поясничном отделе скелетирование выполнено только на вогнутой стороне деформации.

Осуществляли сегментарную дистракцию вдоль стержней с опорой на коннекторы, фиксированные к стержням в альтернирующем варианте. В связи с высокой степенью ригидности деформации с целью снижения повреждающего эффекта дистракции на мягкие ткани грудной клетки и напряжения на транспедикулярных винтах коррекцию проводили медленно, выдерживая промежутки около 1-2 минут между очередными шагами дистракции для постепенного растяжения мягкотканых структур. В результате проведенной манипуляции достигали увеличение объема грудной клетки и расстояния между сформированными ребрами, а также уменьшения общей величины врожденной деформации позвоночника. Величину достигнутой коррекции врожденного искривления контролировали путем выполнения рентгенограммы позвоночника и грудной клетки в прямой проекции (рисунок 28). Проводили контроль на наличие

инородных фрагментов, адекватности гемостаза и целостности плевральной полости, дренировали только рану в области реберного доступа при помощи системы активной аспирации, после чего обе раны послойно ушивали наглухо, используя сформированный ранее кожно-мышечный лоскут в области грудной клетки для укрытия металлоконструкции.



А



Б

Рис. 28. Рентгенограммы пациента 2 группы. А — до проведения хирургического вмешательства: множественные аномалии развития грудного отдела позвоночника на фоне нарушения сегментации и формирования позвонков — боковое блокирование тел Th8 – Th12 позвонков, синостоз ребер, заднебоковые сверхкомплектные Th10-Th12 (S) полупозвонки. На фоне аномалии развития

сформирована сколиотическая деформация величиной 98 градусов по Cobb, величина кифоза грудного отдела позвоночника составляет 56 градусов по Cobb. Б — после установки реберно-позвоночной металлоконструкции: отмечается коррекция сколиотического и кифотического компонентов деформации.

4.2.3. Этапное хирургическое лечение пациентов с врожденной деформацией позвоночника

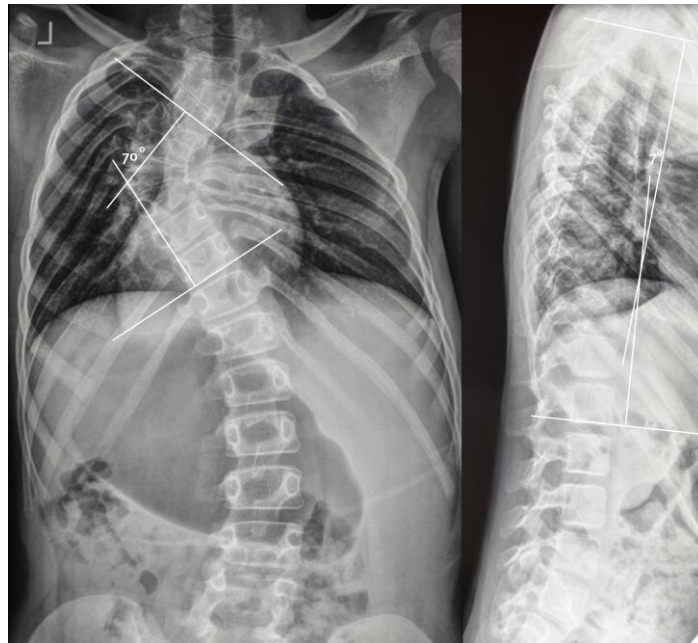
Пациентам первой группы проведение этапных хирургических вмешательств было направлено на удаление тел аномальных позвонков в грудном отделе и коррекцию локальной врожденной дуги на уровне порочного позвонка, согласно методике, описанной в предыдущем разделе 4.1. Этапные хирургические вмешательства осуществляли в период от 6 месяцев до 1,5 лет с момента проведения первой корригирующей операции. Количество и сроки проведения операций зависели от величины деформации, а также темпов прогрессирования врожденной деформации на уровне аномальных позвонков в грудном отделе в процессе роста ребенка. Показаниями к выполнению этапного вмешательства, как и в случае первичной хирургической коррекции являлись: тяжелая врожденная деформация позвоночника и/или бурное прогрессирование имеющегося искривления (более 10° в год). Во время проведения очередных этапов хирургических вмешательств придерживались принципов, описанных ранее: воздействие только на ведущую дугу врожденного искривления и минимизация зоны металлофиксации. Среднее количество выполненных этапных операций у пациентов этой группы составило 2.3 ± 1.1 .

У пациентов с установленными реберно-реберными и реберно-позвоночными конструкциями проводили этапные корригирующие вмешательства, направленные на увеличение объема гемиторакса и

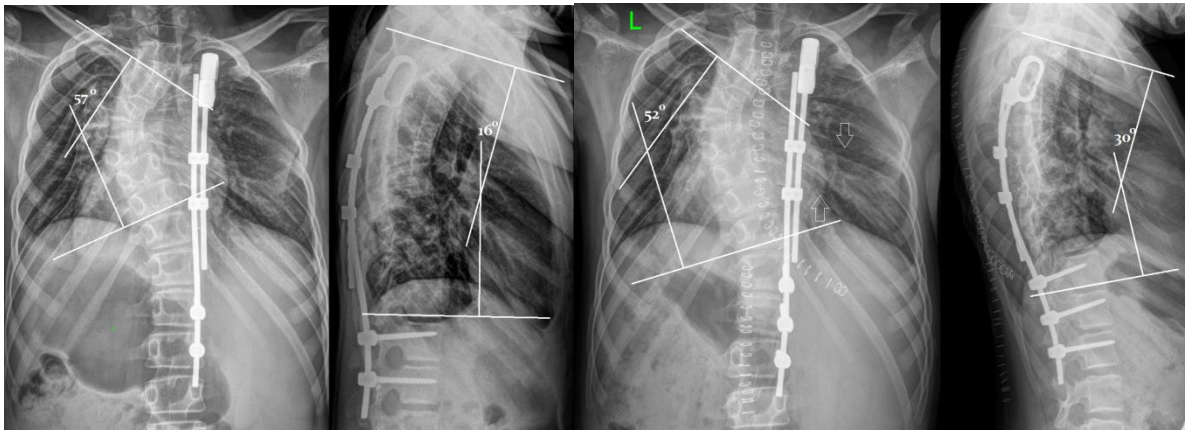
опосредованную коррекцию врожденной деформации позвоночника. Этапы оперативного лечения проводили через каждые 6 — 9 месяцев после предыдущего вмешательства, в связи с тем, что в течение этого периода времени отмечали увеличение роста ребенка и, как результат, увеличение угла деформации врожденной дуги искривления, в среднем, на $5.3^{\circ} \pm 1.2^{\circ}$. Среднее количество выполненных этапных оперативных вмешательств у одного пациента составило 4.1 ± 1.5 .

Техника выполнения хирургического вмешательства не отличалась в зависимости от вида установленной металлоконструкции и осуществлялась следующим образом. В положении пациента на боку, противоположном вогнутой стороне искривления, с наклоном стола вперед на 60° , с упором, установленным в области грудины, и с фиксацией таза ремнями на операционном столе, выполняли разрез с частичным иссечением послеоперационного рубца в проекции расположения коннекторов металлоконструкции. Выделяли область имплантата, формируя полнослойный кожно-мышечный лоскут, который был необходим для укрытия металлоконструкции при ушивании раны после коррекции. Особенностью выполнения этапного вмешательства у пациентов данной группы являлось то, что выделяли только область коннекторов. При наличии установленной реберно-позвоночной металлоконструкции нижние опорные транспедикулярные винты не выделяли. Ослабляли гайки, фиксирующие стержни в коннекторах, в альтернирующем варианте и выполняли distraction, ориентируясь на увеличение расстояния между коннекторами, увеличение расстояния деф между ребрами, сформированными в результате проведенной продольной остеотомии вдоль реберного блока в период первого хирургического вмешательства, и величину достигнутой коррекции деформации. При наличии краевых сращений ребер в зоне ранее выполненной остеотомии разрушали их при помощи кусачек Керрисона. В связи с высокой степенью ригидности деформации с целью снижения повреждающего эффекта distraction на мягкие ткани грудной клетки коррекцию проводили медленно, выдерживая промежутки около 1-2 минут

между очередными шагами дистракции для постепенного растяжения мягкотканых структур, что являлось особенностью хирургического лечения. Величину коррекции врожденной деформации и форму грудной клетки оценивали, выполняя рентгенограмму позвоночника в прямой проекции. Проводили контроль на наличие инородных фрагментов, адекватности гемостаза и целостности плевральной полости, после чего рану послойно ушивали наглухо, укрывая металлоконструкцию сформированным ранее кожно-мышечным лоскутом. После проведения хирургического вмешательства выполняли рентгенологический контроль позвоночника в 2-х проекциях (рисунок 29).



А



Б

В

Рис. 29. Рентгенограммы пациента 2 группы. А - до проведения хирургического лечения: множественные аномалии развития позвоночника на фоне нарушения сегментации и формирования позвонков — боковое блокирование тел Th5 – Th8 позвонков, протяженный односторонний синостоз ребер, заднебоковые комплекты Th6, Th7 (S) полупозвонки. Б - после первого этапа хирургического вмешательства: после коррекции деформации сколиотическая дуга равна 57° , величина кифоза грудного отдела 16° . В — после второго этапа коррекции деформации позвоночника: отмечено незначительное уменьшение величины сколиотического компонента и увеличение кифотического компонента деформации; стрелками указаны зоны выполнения продольной остеотомии реберного блока — получен диастаз в зонах выполненной остеотомии.

4.3. Особенности ведения пациентов в послеоперационном периоде

Все пациенты обеих групп находились в палате интенсивной терапии в течение первых двух суток послеоперационного периода с целью проведения адекватной анальгезии, коррекции водно-электролитных нарушений и обеспечения парэнтерального питания.

Смену повязки и удаление дренажа проводили на вторые сутки после хирургического вмешательства. Систему активного дренирования плевральной полости удаляли после выполнения обзорной рентгенограммы грудной клетки, демонстрирующей адекватную пневматизацию легочной ткани, отсутствие участков ателектазов, свободного воздуха или уровней жидкости на стороне выполнения вмешательства.

Повороты на бок на плоскости с целью профилактики развития трофических нарушений кожных покровов в местах давления проводили с первых суток после операции. На четвертые сутки проводили рентгенологический контроль, включавший рентгенографию позвоночника в прямой и боковой проекциях в положении лежа и МСКТ. Пациентов вертикализировали на 5-7 сутки после операции.

Пациентам первой группы рекомендовали снабжение функционально-корректирующим корсетом с момента выполнения оперативного вмешательства. Такая особенность ведения пациентов в послеоперационном периоде была необходима не только с целью корректирующего воздействия на деформированный позвоночник и удержания деформации от бурного прогрессирования, но и для обеспечения дополнительной стабильности и профилактики дестабилизации металлоконструкции у детей малого возраста.

Диспансерное наблюдение осуществляли в режиме проведения осмотра пациентов и выполнения рентгенографии в прямой и боковой проекциях в положении лежа через каждые 6 месяцев на протяжении всего периода наблюдения, проведение контрольной компьютерной томографии с целью оценки выраженности костного блока выполняли не ранее 1 года после выполнения последнего хирургического вмешательства.

ГЛАВА 5

СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ ЭФФЕКТИВНОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОГО
ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С МНОЖЕСТВЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ
ГРУДНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА

Хирургическое лечение пациентов с деформацией позвоночника на фоне множественных аномалий развития тел позвонков и синостоза ребер остается актуальной и до конца нерешенной проблемой отечественной вертебрологии. Сложность в выборе тактики ведения таких пациентов обусловлена характеристиками деформации - выраженностью и ригидностью основных дуг искривления, неуклонным и бурным прогрессированием, формированием компенсаторных дуг, а также малым возрастом оперируемых больных. Протяженная фиксация позвоночника у ребенка младшей возрастной группы играет такую же отрицательную роль в развитии органов грудной клетки, как и не устраненная врожденная деформация позвоночного столба. Одновременно с этим необходимо отметить, что выполнение радикальной хирургической коррекции деформации позвоночника у пациентов с множественными пороками развития позвоночника не только сопряжено с высокой частотой развития интраоперационных осложнений, но и нередко приводит к формированию вторичных деформаций на фоне продолжающегося роста ребенка. Учитывая этот факт, выбор тактики хирургического лечения пациентов детского возраста с использованием различных вариантов оперативных вмешательств является трудной задачей.

Целями лечения детей с врожденными деформациями грудного отдела позвоночника являются: отсутствие искривления позвоночного столба к окончанию роста ребенка, предотвращение прогрессирования остаточной деформации при ее наличии, восстановление близких к физиологическим

фронтального и сагиттального профилей позвоночника, достижение к окончанию костного роста сбалансированного туловища, сохранение размеров грудной клетки с целью нормализации функции внешнего дыхания, а также отсутствие неврологического дефицита.

Для сравнительного анализа результатов использовали данные, полученные при проведении клинического и неврологического осмотра пациентов, рентгенографии, мультиспиральной компьютерной томографии. Полученные результаты исследования обработаны при помощи статистических методов.

Средний возраст пациентов на момент начала проведения лечения составил: в первой группе – 5 ± 2.8 лет; во второй группе – 7.4 ± 2.3 года. Средний срок наблюдения за пациентами обеих групп составил от 2 до 7 лет (3.7 ± 1.5 года). У пациентов обеих групп наиболее часто наблюдали врожденные деформации грудного отдела позвоночника на фоне сочетания пороков в виде нарушения формирования и сегментации позвонков (заднебоковой полупозвонок и боковое блокирование тел позвонков, сопровождающееся синостозом ребер). Разброс величин основной сколиотической дуги искривления во фронтальной плоскости до проведения оперативного лечения составил: у пациентов первой группы – от 20° до 105° (среднее $47.4^\circ \pm 19.4^\circ$), у пациентов второй группы – от 35° до 124° (среднее $70.3^\circ \pm 23.7^\circ$). Различия в величине сколиотической деформации позвоночника мы связываем с разницей в возрасте в группах пациентов. Средняя величина кифоза грудного отдела позвоночника до проведения оперативного вмешательства у пациентов обеих групп укладывалась в показатели физиологической нормы и составила: у пациентов первой группы — $25.9^\circ \pm 11.7^\circ$ (от 5° до 55°), у пациентов второй группы — $32.8^\circ \pm 13^\circ$ (от 10° до 54°). Однако статистический анализ этих значений не показал статистической достоверности в группах исследования ($p > 0.05$). Среднее значение позвоночно-торакального индекса у пациентов первой группы составило 0.74 ± 0.13 (от 0.5 до 1.0). Среднее значение позвоночно-торакального индекса у пациентов второй группы составило 0.65 ± 0.12 (от 0.41 до 0.92). При этом статистически достоверное различие

показателей не выявлено ($p > 0.05$). Полученные данные демонстрируют близкую идентичность обеих групп по основным сравниваемым параметрам до начала проведения хирургического лечения. Это позволило в послеоперационном периоде проводить сравнительный анализ указанных параметров, на изменения которых, таким образом, влиял вид выбранного оперативного вмешательства.

5.1 Сравнительный анализ влияния варианта выбранной методики на величину сколиотической и кифотической деформации

Среднее количество выполненных оперативных вмешательств у пациентов первой группы составило 2.3 ± 1.1 . Среднее количество выполненных этапных оперативных вмешательств пациентов второй группы составило 4.1 ± 1.5 . При проведении сравнения результатов выполненных вмешательств на основании рентгенограмм были получены следующие данные.

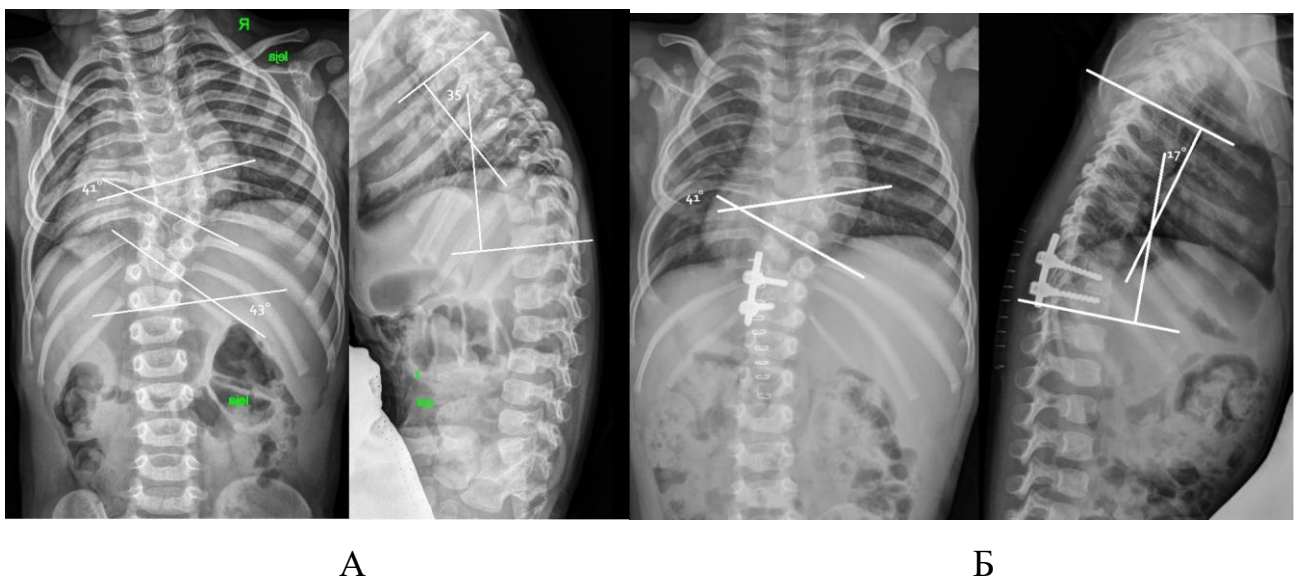


Рис. 30. Рентгенограммы пациента Ц. (3 лет) 1 группы. А - до проведения хирургического вмешательства: множественные аномалии развития грудного отдела позвоночника — заднебоковые Th8 (D), Th12 (D) полупозвонки;

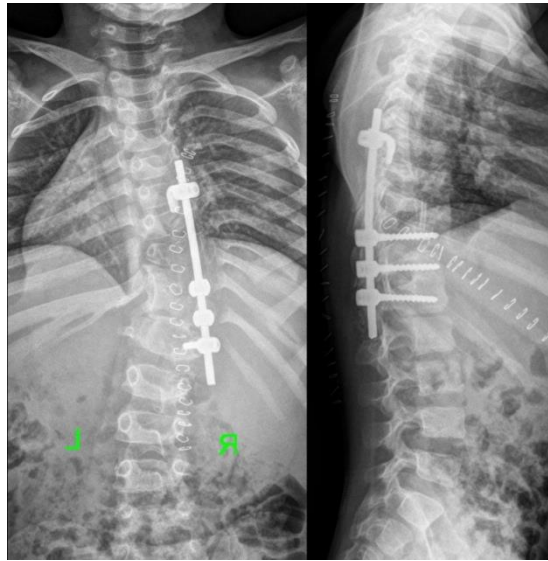
бабочковидный Th10 позвонок. Локальная сколиотическая деформация 41° на уровне Th7 – Th9 и 43° на уровне T11 – Th13, величина кифоза 35° ; Б - после 1 этапа лечения: полная коррекция сколиотического компонента на уровне Th7 – Th9, уменьшение величины кифоза грудного отдела.

Средняя величина основной дуги искривления во фронтальной плоскости после завершения оперативного лечения составила: у пациентов первой группы – $25.3^{\circ} \pm 21.6^{\circ}$ (от 0° до 105°) - 47% коррекции ($p = 0.01$); у пациентов второй группы – $63.9^{\circ} \pm 24^{\circ}$ (от 32° до 124°) - 9% коррекции ($p > 0.05$). Средняя величина кифоза грудного отдела позвоночника после завершения оперативного лечения составила: у пациентов первой группы – $17.8^{\circ} \pm 7.1^{\circ}$ (от 7° до 35°) - 32% коррекции ($p = 0.04$); у пациентов второй группы – $30.7^{\circ} \pm 11^{\circ}$ (от 10° до 47°) – 7% коррекции ($p > 0.05$) (рисунки 30 и 31).



А

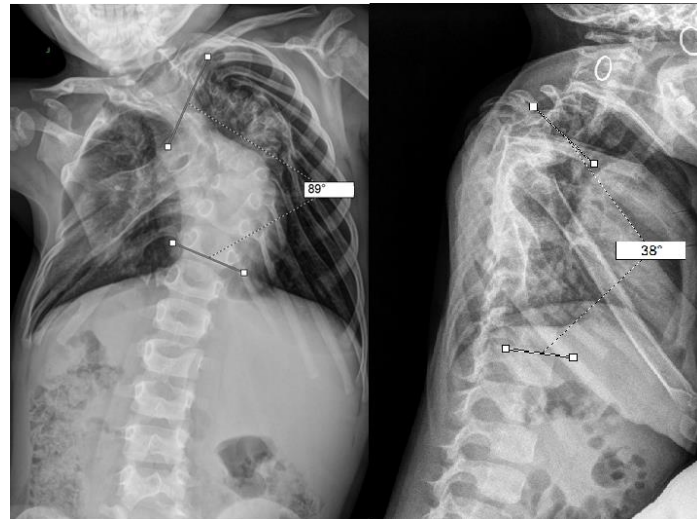
Б



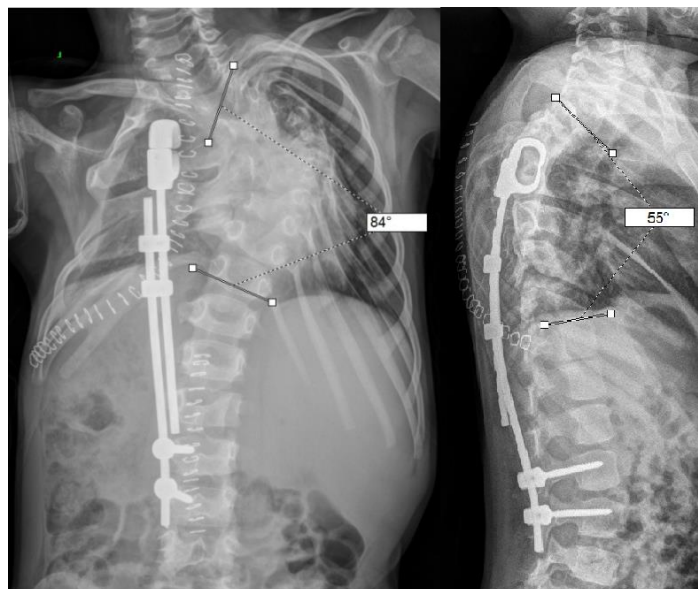
В

Рис. 31. Рентгенограммы пациента Р. (5 лет) первой группы до проведения хирургического вмешательства (А), после 1 этапа лечения (Б) и после выполнения двух этапов хирургического лечения (В)

Представленный на рисунках 30 и 31 примеры демонстрируют результат этапного хирургического лечения пациентов 1 группы с врожденной деформацией позвоночника на фоне множественных аномалий его развития путем выполнения корригирующих вмешательств непосредственно на позвоночнике с установкой спинальной металлоконструкции. Достигнута значительная коррекция и стабилизация деформации.



А



Б

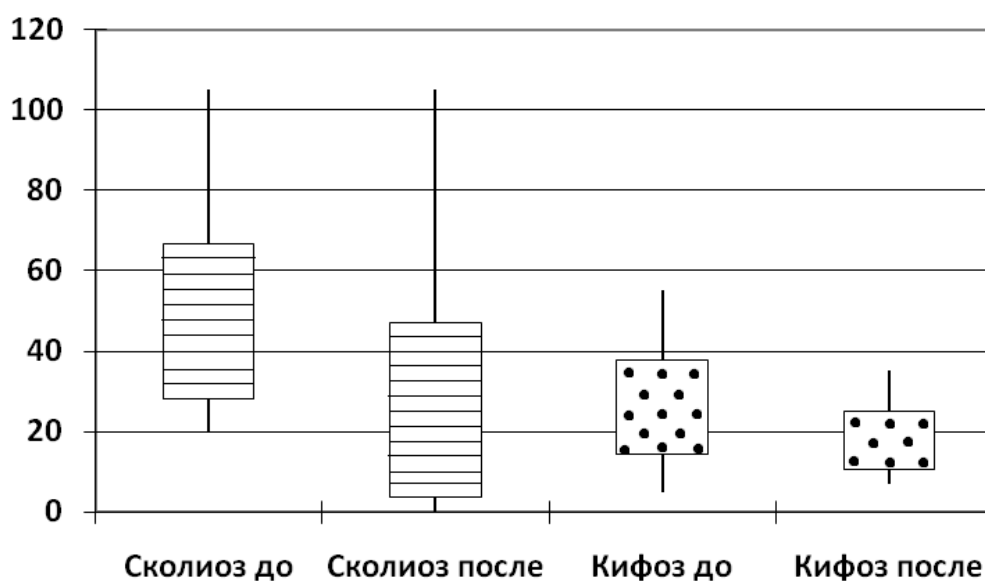
Рис. 32. Рентгенограммы пациента С. (4 года) второй группы до проведения хирургического вмешательства (А) и после выполнения двух этапов хирургического лечения (Б)

Представленный на рисунке 32 пример демонстрирует результат этапного хирургического вмешательства пациента 2 группы с врожденной деформацией позвоночника на фоне нарушения формирования и сегментации позвонков и наличия протяженного реберного синостоза путем имплантации реберно –

позвоночной металлоконструкции. Достигнута преимущественно стабилизация сколиотической деформации, отмечено увеличение грудного кифоза.

Диаграмма 6

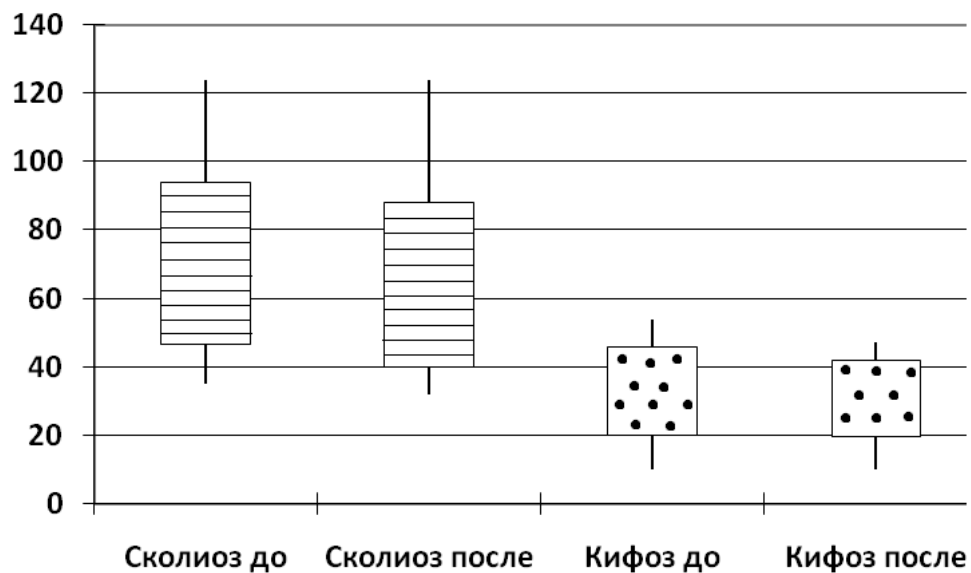
Величина сколиотической и кифотической деформации у пациентов первой группы до проведения хирургического лечения и после проведения хирургического лечения



Представленные данные в диаграмме 6 демонстрируют значительное уменьшение величины сколиотического и кифотического компонентов деформации позвоночника у пациентов 1 группы после проведения этапных хирургических вмешательств.

Диаграмма 7

Величина сколиотической и кифотической деформации у пациентов второй группы до проведения хирургического лечения и после проведения хирургического лечения



Согласно представленным данным в диаграмме 7, у пациентов 2 группы не отмечено уменьшение величины сколиотического и кифотического компонентов деформации после проведения хирургической коррекции.

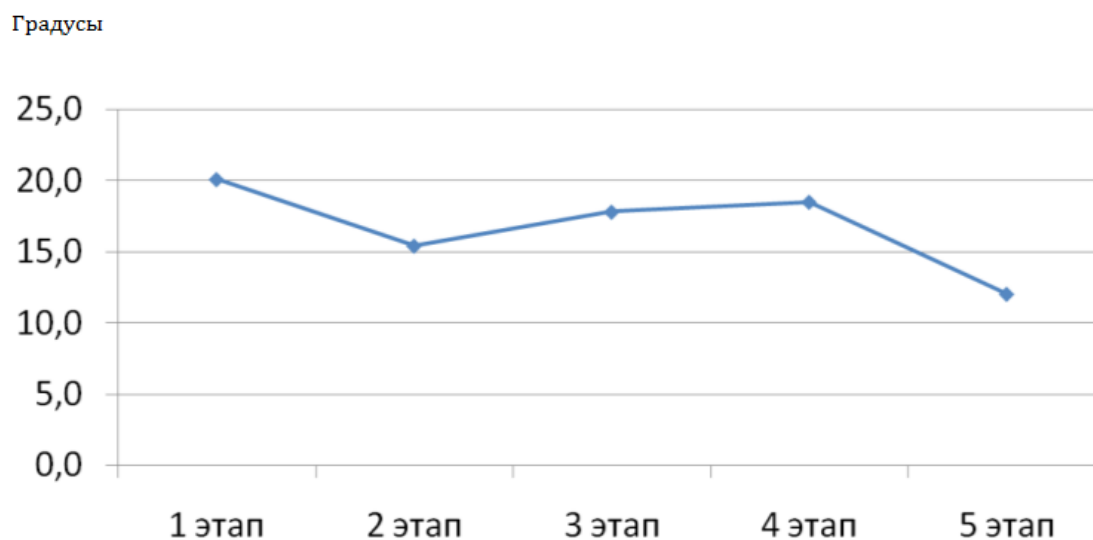
Таким образом, в ходе проведенного исследования продемонстрирована статистически достоверно большая эффективность коррекции величины сколиотического компонента деформации у пациентов первой группы по сравнению со второй группой исследования.

5.1.1 Оценка эффективности коррекции деформации при проведении этапных оперативных вмешательств у пациентов второй группы

Среднее значение величины коррекции на каждом из проведенных этапов хирургического лечения составило $11.4^\circ \pm 4.7^\circ$. При проведении более подробного анализа эффективности коррекции на каждом из этапов установлено, что наибольшим корригирующим эффектом обладало первое хирургическое вмешательство. В дальнейшем отмечали медленную, но стабильную тенденцию к снижению эффективности проводимой коррекции.

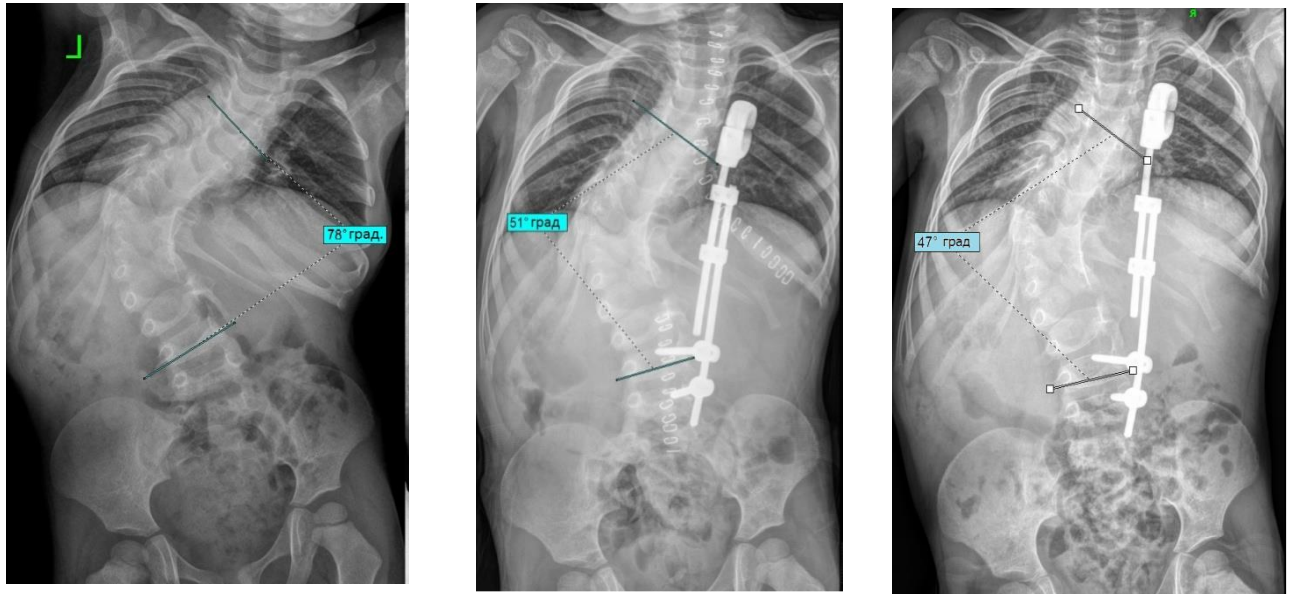
Диаграмма 8

Динамика величины коррекции сколиотического компонента деформации позвоночника при проведении этапного хирургического лечения у пациентов 2 группы



Представленный график иллюстрирует динамику эффективности коррекции сколиотической деформации у пациентов 2 группы при проведении этапных хирургических вмешательств, демонстрируя тенденцию к снижению

эффективности проводимой коррекции на каждом из последующих этапов.
Пример пациента представлен на рисунке 33.



А

Б

В

Рис. 33. Рентгенограммы пациентки К. (7 лет) с врожденной деформацией грудного отдела позвоночника на фоне нарушения формирования и сегментации позвонков до проведения лечения (А) и на этапах хирургического лечения реберно-позвоночной металлоконструкцией (Б, В). Повторное хирургическое вмешательство (В) позволило получить сравнительно меньшую величину коррекции деформации позвоночника.

Средняя величина коррекции при использовании реберно-реберных металлоконструкций составила $8.6^{\circ} \pm 2.1^{\circ}$, при использовании реберно-позвоночных металлоконструкций — $12.3^{\circ} \pm 3.7^{\circ}$.

5.2 Сравнительный анализ влияния типа выбранной методики на величину ПТ - индекса

При проведении хирургического лечения пациентов с врожденной деформацией грудного отдела позвоночника важное место занимает выбор варианта оперативного вмешательства, а также типа используемой металлоконструкции. Выполнение корригирующих вмешательств на позвоночнике, сопровождающихся протяженным спондилодезом могут приводить к ограничению роста грудного отдела позвоночника, а использование реберно-реберных и реберно-позвоночных металлоконструкций, разработанных с целью решения данной проблемы также могут обуславливать ограничение экскурсии грудной клетки и приводить к спонтанному формированию костного блока в зоне имплантации. В структуре решения одной из задач исследования оценивали влияние вида проводимого вмешательства на рентгенологические показатели, характеризующие развитие грудного отдела позвоночника.

5.2.1 Протяженность металлоконструкции и изменение величины ПТ - индекса у пациентов первой группы

Пациентам первой группы стремились минимизировать протяженность металлоконструкции в каждом случае выполнения вмешательства. С этой целью в качестве опорных элементов использовали, в основном, транспедикулярные винты, устанавливая их на соседние, интактные, тела позвонков относительно аномального. В случаях, когда это не было возможно (малые размеры корней дуг опорных позвонков) использовали ламинарные крюки. Минимизация

протяженности металлофиксации у пациентов младшей возрастной группы обеспечивала возможность сохранения естественного роста позвоночника в процессе развития ребенка, а также профилактику возникновения вторичных деформаций по типу «феномена коленчатого вала».

Среднее количество позвоночно-двигательных сегментов, включенных в зону инструментальной фиксации, у пациентов первой группы составило 3 ± 1.9 (от 1 до 5). Полученные результаты исследования параметров размеров позвоночника и грудной клетки у пациентов первой группы представлены в таблице 9.

Таблица 9

Значения рентгенологических параметров грудного отдела позвоночника и грудной клетки у пациентов 1 группы исследования после проведения хирургического лечения

Параметр	Возраст (год)			
	1-3	3-5	5-7	7-11
Расстояние Th1-Th12 (см.)	13.1 см. \pm 1.9 см. (от 9.0 см. до 15.5 см.)	15.1 см. \pm 1.2 см. (от 13.1 см. до 17.2 см.)	13.9 см. \pm 3.4 см. (от 12.0 см. до 18.5 см.)	14.7 см. \pm 3.8 см. (от 12.0 см. до 21.4 см.)
Ширина грудной клетки (см.)	17.7 \pm 1.1 см. (от 15.2 см. до 18.6 см.)	18.8 \pm 1.7 см. (от 16.6 см. до 21.0 см.)	19.6 \pm 9.7 см. (от 18.0 см. до 21.7 см.)	20.1 \pm 2.3 см. (от 17.3 см. до 23.4 см.)
ПТ - индекс	0.74 \pm 0.12	0.81 \pm 0.09	0.71 \pm 0.14	0.73 \pm 0.1

Среднее значение расстояния Th1 – Th12 для пациентов различных возрастных групп составило: 1 — 3 лет - 13.1 см. \pm 1.9 см. (от 9.0 см. до 15.5 см.), 3 — 5 лет - 15.1 см. \pm 1.2 см. (от 13.1 см. до 17.2 см.), 5 — 7 лет - 13.9 см. \pm 3.4 см. (от 12.0 см. до 18.5 см.), 7 — 11 лет — 14.7 см. \pm 3.8 см. (от 12.0 см. до 21.4 см.).

Среднее значение ширины грудной клетки на уровне Th12 для пациентов различных возрастных групп составило: 1 — 3 лет - 17.7 ± 1.1 см. (от 15.2 см. до 18.6 см.), 3 — 5 лет - 18.8 ± 1.7 см. (от 16.6 см. до 21.0 см.), 5 — 7 лет - 19.6 ± 1.9 см. (от 18.0 см. до 21.7 см.), 7 — 11 лет — 20.1 ± 2.3 см. (от 17.3 см. до 23.4 см.).

Среднее значение ПТ индекса для детей различных возрастных групп статистически достоверно не различалось и составило 0.76 ± 0.13 (от 0.6 до 1.0). При сравнении результатов с данными, полученными до проведения хирургического лечения, статистическая достоверность различия параметров не выявлена ($p > 0.05$).

5.2.2 Изменения величины ПТ индекса у пациентов второй группы

Результаты измерения рентгенологических параметров позвоночного столба и размеров грудной клетки у пациентов второй группы представлены в таблице 10.

Таблица 10

Значения рентгенологических параметров грудного отдела позвоночника и грудной клетки у пациентов 2 группы исследования после проведения хирургического лечения

Параметр	Возраст (год)			
	1-3	3-5	5-7	7-11
Расстояние Th1-Th12 (см.)	8.4 ± 0.9 см. (от 9.0 см. до 14.3 см.)	11.8 ± 3.1 см. (от 9.0 см. до 16.0 см.)	12.5 ± 1.0 см. (от 10.7 см. до 13.5 см.)	14.2 ± 2.5 см. (от 9.5 см. до 17.4 см.)
	17.9 см. ± 1.9	18.1 см. ± 2.4	18.1 см. ± 1.8	22.0 см. ± 2.2

Ширина грудной клетки (см.)	см. (от 13.9 см. до 18.0 см.)	см. (от 14.8 см. до 21.5 см.)	см. (от 15.9 см. до 20.2 см.)	см. (от 18.3 см. до 25.5 см.)
ПТ индекс	0.65 ± 0.12	0.65 ± 0.14	0.65 ± 0.13	0.69 ± 0.04

Среднее значение расстояния Th1 – Th12 для пациентов различных возрастных групп составило: 1 — 3 лет - 8.4 ± 0.9 см. (от 9.0 см. до 14.3 см.), 3 — 5 лет - 11.8 ± 3.1 см. (от 9.0 см. до 16.0 см.), 5 — 7 лет - 12.5 ± 1.0 см. (от 10.7 см. до 13.5 см.), 7 — 11 лет — 14.2 ± 2.5 см. (от 9.5 см. до 17.4 см.).

Среднее значение ширины грудной клетки на уровне Th12 для пациентов различных возрастных групп составило: 1 — 3 лет - 17.9 см. ± 1.9 см. (от 13.9 см. до 18.0 см.), 3 — 5 лет - 18.1 см. ± 2.4 см. (от 14.8 см. до 21.5 см.), 5 — 7 лет - 18.1 см. ± 1.8 см. (от 15.9 см. до 20.2 см.), 7 — 10 лет — 22.0 см. ± 2.2 см. (от 18.3 см. до 25.5 см.).

Среднее значение ПТ индекса для детей различных возрастных групп статистически достоверно не различалось и составило 0.65 ± 0.14 (от 0.42 до 0.89). При сравнении результатов с данными, полученными до проведения хирургического лечения, статистически достоверное различие параметров не выявлено ($p > 0.05$).

Статистически значимого различия показателей индекса, измеренных в послеоперационном периоде, у пациентов обеих групп выявлено не было ($p > 0.05$).

Нами не было отмечено отрицательное влияние проведенного хирургического вмешательства на величину показателей ПТ - индекса у пациентов первой группы. Наоборот наблюдали увеличение среднего значения измеряемого параметра в послеоперационном периоде, однако статистически достоверное подтверждение этого отсутствовало. Тенденцию к увеличению значения ПТ -

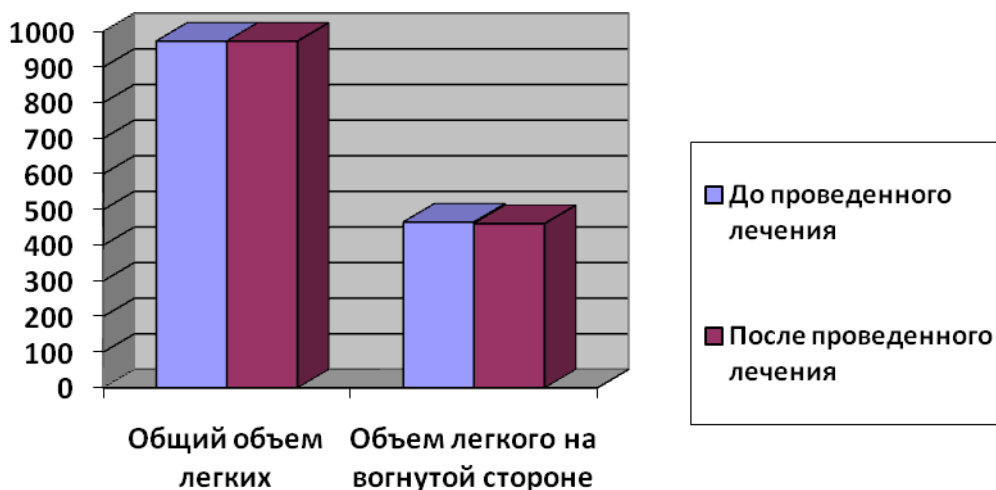
индекса мы связываем с проведением циркулярной мобилизации позвоночно-двигательного сегмента на уровне порока, что может позволить, несмотря на редуцирующий характер вмешательства, более эффективно воздействовать на кифотический компонент деформации и добиваться увеличения показателя расстояния Th1 - Th12. Отсутствие статистически значимого влияния на величину ПТ индекса у пациентов второй группы мы связываем, прежде всего, с тем, что вмешательство было направлено на коррекцию формы грудной клетки и недостаточную эффективность исправления сколиотического и кифотического компонентов деформации.

5.3 Сравнительный анализ влияния методики оперативного вмешательства на объем легких

Общий объем легких у пациентов первой и второй групп после проведения лечения составил $972.8 \text{ см}^3 \pm 346.1 \text{ см}^3$ и $1237.2 \text{ см}^3 \pm 407.1 \text{ см}^3$, соответственно. Объем легкого на вогнутой стороне деформации после проведения оперативного вмешательства у пациентов первой группы составил $460.9 \text{ см}^3 \pm 126 \text{ см}^3$ (48% от общего объема легких), у пациентов второй группы $585.6 \text{ см}^3 \pm 187.6 \text{ см}^3$ (47.3% от общего объема легких). В обеих группах не было выявлено статистически достоверное изменение оцениваемых параметров ($p > 0.05$).

Диаграмма 9

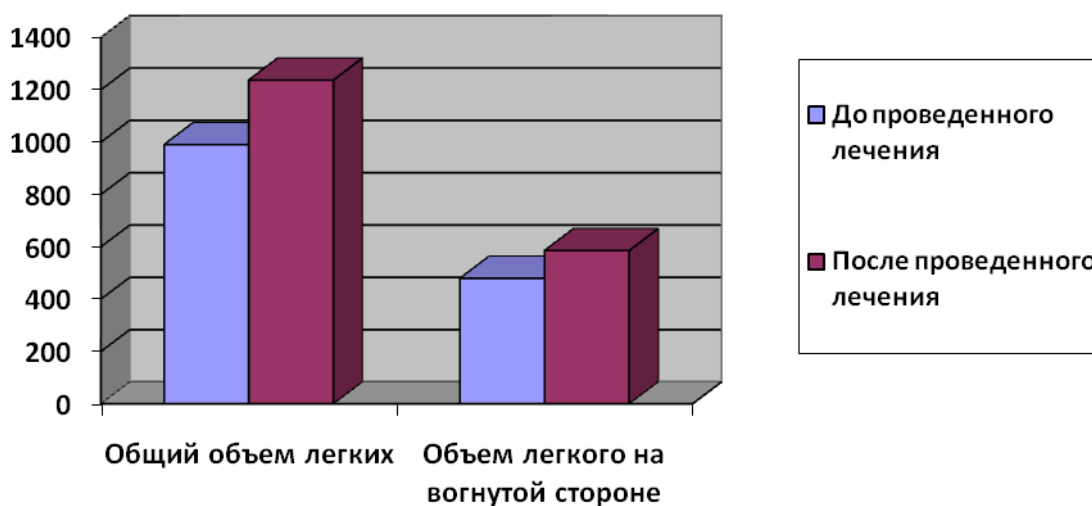
Сравнительный анализ объема легких (общего и на вогнутой стороне) до и после проведения хирургического лечения у пациентов 1 группы



Из представленной диаграммы следует, что изменение общего объема легких, как и объема легкого на вогнутой стороне деформации у пациентов 1 группы после проведенного оперативного лечения отсутствовало.

Диаграмма 10

Сравнительный анализ объема легких (общего и на вогнутой стороне) до и после проведения хирургического лечения у пациентов 2 группы



Представленная диаграмма демонстрирует незначительное увеличение общего объема легких и объема легкого на вогнутой стороне деформации у пациентов 2 группы после проведенного хирургического лечения.

В ходе проведенного анализа установлено, что у пациентов первой группы исследования не отмечали увеличение общего объема легких и объема легких на вогнутой стороне деформации. У больных второй группы наблюдали увеличение общего объема легких и увеличение объема легких на вогнутой стороне искривления, что мы связываем не столько с вариантом выполненного хирургического вмешательства, сколько с определенным возрастным периодом у этих пациентов, сопровождающимся интенсивным скачком роста. Этот факт подтверждается тем, что при оценке процентного соотношения объема легкого на вогнутой стороне деформации (стороне имплантации) к общему объему легких до и после операции изменения по данному показателю в этой группе пациентов отсутствовали.

Стоит отметить, что эти данные, полученные при проведении МСКТ исследования, соотносятся с данными, полученными при измерении ПТ – индекса. Несмотря на то, что первый обозначенный метод был использован для вычисления объема непосредственно легочной ткани, а второй – для оценки гармоничности развития грудной клетки позвоночника, принципиально оба отражают степень влияния проводимых вмешательств на рост грудного отдела позвоночника. Следовательно, предложенный рентгенометрический индекс может служить инструментом оценки эффективности проводимого хирургического лечения.

Таким образом, данные нашего исследования демонстрируют отсутствие статистически значимого эффекта увеличения объема легочной ткани у пациентов с множественными пороками развития грудного отдела позвоночника при выполнении любого из использованных в данной работе вариантов оперативных вмешательств. Одновременно с этим необходимо подчеркнуть, что полученные нами результаты не демонстрируют отрицательное влияние проведенных

хирургических вмешательств на позвоночнике у пациентов первой группы на общие показатели объема легких. Использование ПТ – индекса при анализе эффективности проводимого хирургического лечения позволяет оценивать влияние выполняемых вмешательств на развитие органов грудной клетки и рост грудного отдела позвоночника.

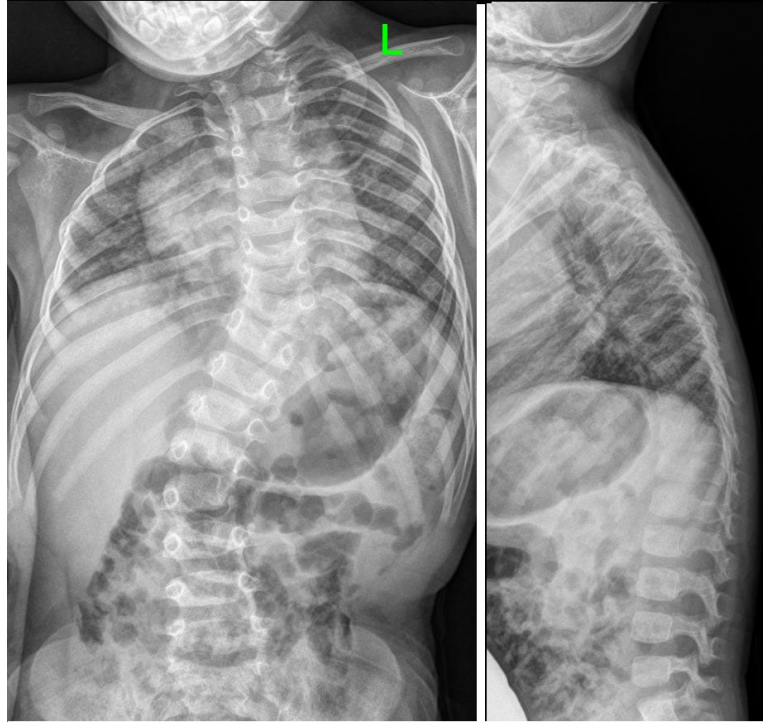
5.4 Сравнительный анализ влияния типа металлоконструкции на частоту и характер осложнений

У всех пациентов в раннем послеоперационном периоде подтверждено корректное положение опорных элементов металлоконструкции. Данные МСКТ также демонстрировали факт выполнения адекватного объема экстирпации структур аномально развитого позвонка и корректное положение вентрально и дорсально расположенных костных трансплантатов у пациентов первой группы.

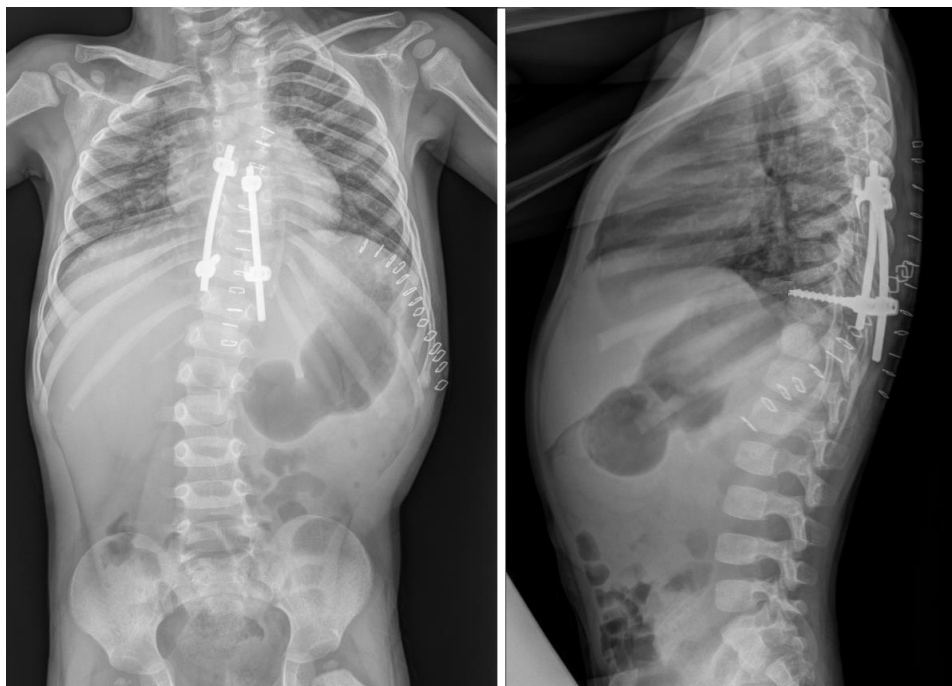
Осложнения проводимого лечения отмечены у 16 пациентов (16%) в обеих группах. К осложнениям нами были отнесены ситуации, требовавшие проведения повторного оперативного вмешательства, а также использования специальных консервативных методов (дополнительные перевязки, проведение продленной антибактериальной терапии) для их устранения.

У 2 пациентов (3%) первой группы в позднем послеоперационном периоде нами была отмечена частичная дестабилизация опорных элементов металлоконструкции (ламинарные крюки) и потеря достигнутого результата коррекции по сравнению с послеоперационным периодом (рисунок 34), что потребовало проведения повторного оперативного вмешательства с целью восстановления стабильности элементов металлоконструкции, достижения полноценной коррекции локального искривления и создания условий для формирования костного блока в зоне вмешательства. Выполнение КТ у этих

пациентов позволило уточнить количество и локализацию мигрировавших опорных элементов, направление их миграции, состояние костного блока.



А



Б

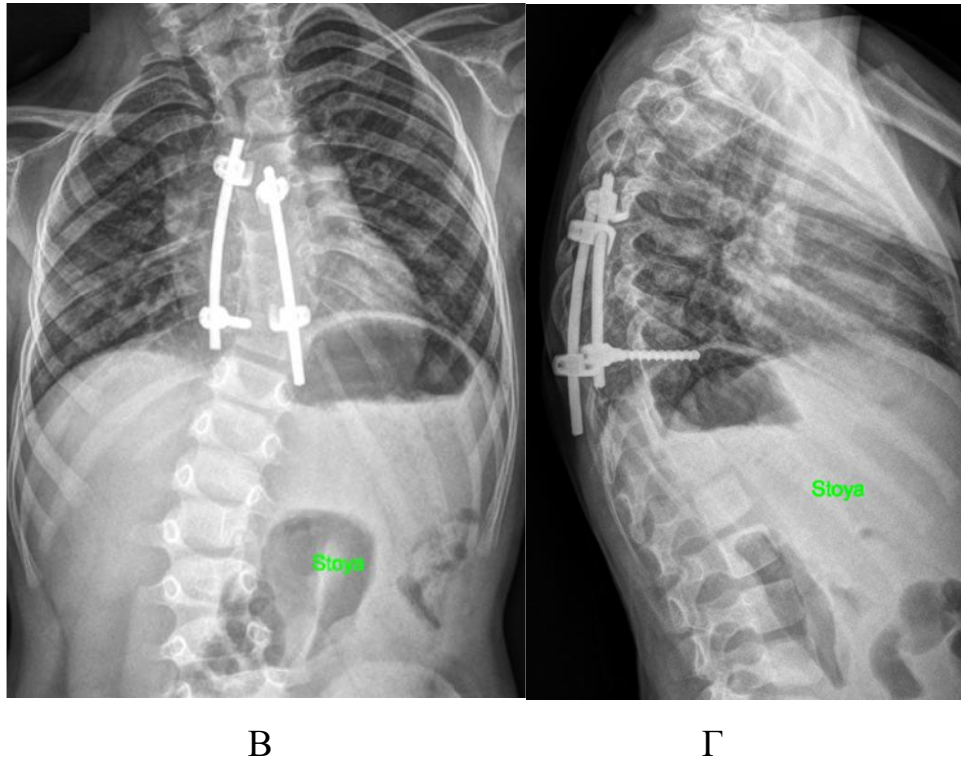


Рис. 34. Пример пациента С. (2 г. 11 мес.) 1 группы с дестабилизацией металлоконструкции. Врожденный сколиоз на фоне множественных пороков развития грудного отдела позвоночника: заднебоковой Th10(S) полупозвонок, боковое блокирование тел Th9-Th11 (D), асимметричные бабочковидные Th2, Th4, Th5 позвонки. Диспластическая противодуга в поясничном отделе позвоночника.

А – рентгенограммы до начала проведения оперативного лечения; Б – рентгенограммы непосредственно после проведенного оперативного лечения, демонстрирующие корректное положение опорных элементов и стабилизацию локальной деформации; В – рентгенограмма в прямой проекции, демонстрирующая потерю коррекции локальной деформации; Г – рентгенограмма в боковой проекции, демонстрирующая формирование локальной кифотической деформации на фоне дорсализации нижних опорных элементов металлоконструкции

Развитие данного вида осложнений у пациентов мы связываем с бурным прогрессированием деформации позвоночника, а также нарушением послеоперационного режима. При опросе родителей пациента было установлено,

что дети не соблюдали установленный режим ношения фиксирующего корсета, а именно, использовали его менее 5 часов в день. Малый возраст этих пациентов (2 г. 11 мес. и 3 г. 1 мес.) диктовал необходимость проведения дополнительной внешней фиксации при помощи жесткого корсета с целью сохранения стабильности достигнутой коррекции и формирования прочного стабильного костного блока. Отсутствие дисциплинирующего воздействия внешней иммобилизации в условиях прогрессирования деформации закономерно привело к дестабилизации, потере коррекции деформации, а также формированию нестабильности в зоне проведенного вмешательства, что потребовало проведения повторного вмешательства.

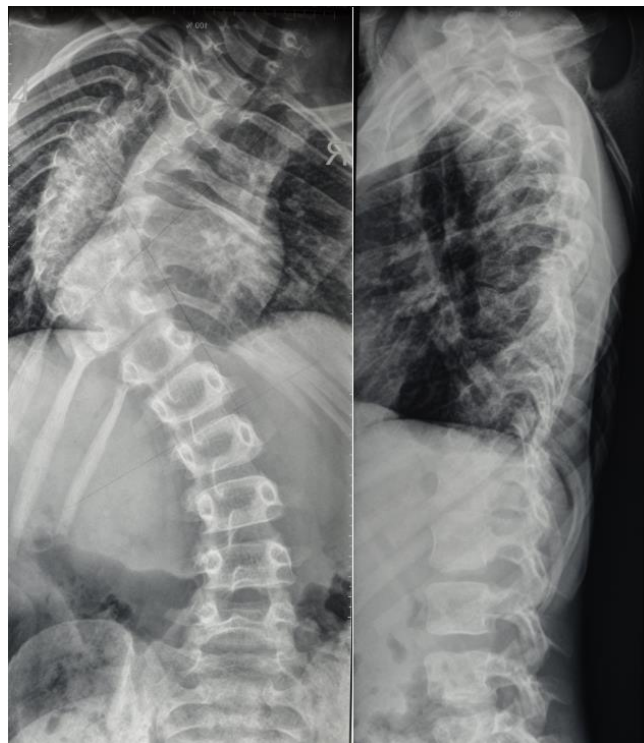
В обоих случаях операцию выполнили из дорсального доступа. Из дорсального подхода с иссечением послеоперационного рубца выделяли ранее установленную металлоконструкцию. На основании выполненных рентгенограмм и МСКТ избирательно выполняли удаление и переустановку дестабилизированных опорных элементов. В опорные элементы укладывали стержни, предварительно изогнутые по физиологическому профилю грудного отдела позвоночника. Осуществляли сегментарную коррекцию, выполняли дополнительный задний локальный спондилодезаутокостью, контролировали корректность положения металлоконструкции и величину достигнутой коррекции деформации при помощи рентгенографии в прямой проекции, выполняли гемостаз и послойно ушивали рану наглухо. У обоих пациентов в результате проведенного вмешательства достигнута радикальная коррекция искривления и стабилизация полученного результата, спондилодез в зоне проведенного вмешательства.

У 3 пациентов (7,5%) второй группы в раннем послеоперационном периоде были отмечены трофические изменения со стороны операционной раны, которые потребовали проведения дополнительных перевязок. Данные состояния не влияли на результат выполненной коррекции и не требовали проведения дополнительных этапов хирургического вмешательства.

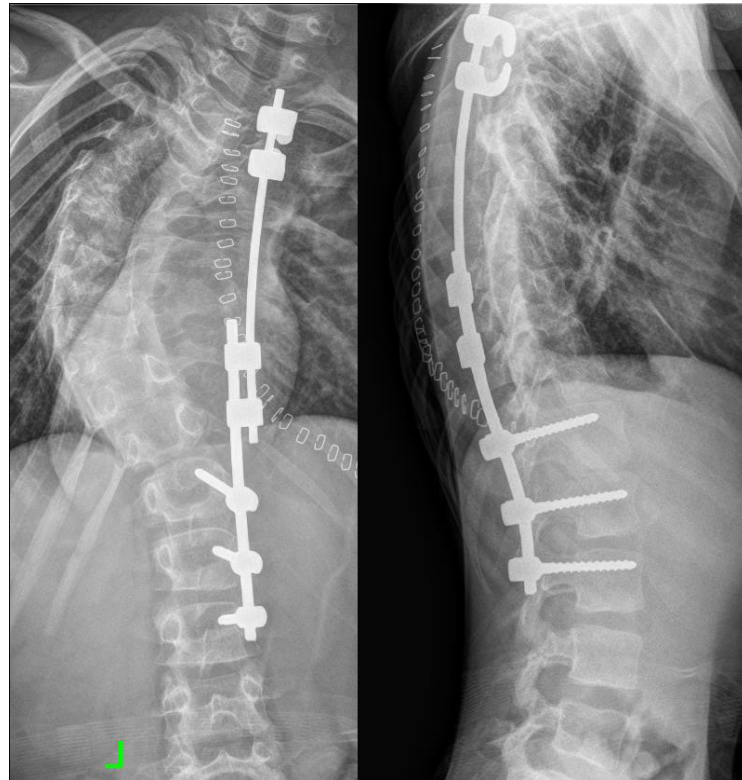
Развитие трофических нарушений со стороны операционной раны мы связываем с дефицитом мягких тканей в зоне выполняемого вмешательства у пациентов данной группы и необходимостью ушивания раны в состоянии умеренного натяжения ее краев, развивающегося в результате проведения дистрагирующих коррекционных манипуляций в ходе операции и имплантации металлоконструкции, имеющей профиль определенной высоты.

У всех пациентов трофические нарушения были успешно купированы при помощи методов консервативного лечения.

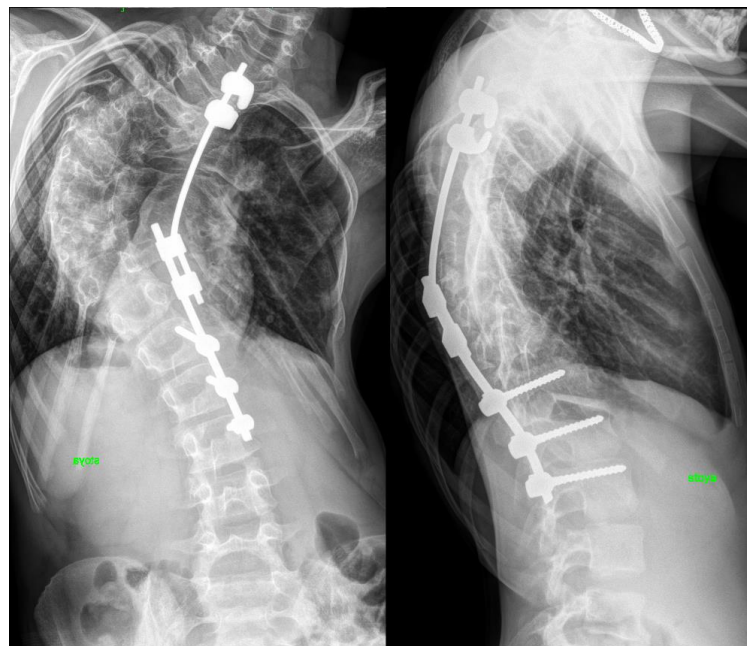
У 7 (17,5%) пациентов второй группы в позднем послеоперационном периоде была отмечена дестабилизация установленной металлоконструкции в виде перелома одного из стержней, что потребовало проведения повторного оперативного вмешательства с целью коррекции вновь возникшей деформации и восстановления стабильности металлоконструкции (рисунок 35).



А



Б



В

Рис. 35. Рентгенограммы пациента 2 группы с дестабилизацией металлоконструкции. А – до операции; Б – после хирургического лечения; В – перелом стержня металлоконструкции на границе с фиксатором и потеря

достигнутой коррекции сколиотического и кифотического компонентов деформации.

Развитие дестабилизации металлоконструкции у пациентов данной группы мы связываем со значительной величиной сколиотической дуги деформации позвоночника и прогрессирующим характером течения искривления на фоне продолжающегося роста ребенка, приводящим к возникновению значительного напряжения металлоконструкции, превышающего ее прочностные характеристики.

Во всех случаях повторное оперативное вмешательство выполняли из прежнего разреза. Выделяли ранее установленную металлоконструкцию, формируя полноценный кожно-мышечный лоскут, необходимый для укрытия металлоконструкции после завершения коррекции деформации. Визуализировали место перелома стержня и убеждались в том, что отломки металлоконструкции не проникали в плевральную полость и не вызывали повреждение крупных сосудистых образований. Демонтировали поврежденный стержень и устанавливали новый, замену второго стержня не проводили. Выполняли коррекцию деформации при помощи distraction по стержням в альтернирующем варианте и стабилизацию достигнутого результата. Контролировали корректность положения металлоконструкции и величину коррекции искривления при помощи рентгенографии в прямой проекции. Выполняли гемостаз и ушивали рану наглухо. В послеоперационном периоде рекомендовали снабжение фиксирующим корсетом в течение 6 месяцев после проведения вмешательства с целью обеспечения дополнительной стабилизации и дисциплинирующего воздействия.

С применением данной тактики у всех пациентов достигнута коррекция врожденной деформации позвоночника и стабилизация полученного результата.

У 1 пациента (1,5%) первой группы и у 1 пациента (2,5%) второй группы в раннем послеоперационном периоде были отмечены осложнения неврологического характера, которые выражались в виде чувствительных нарушений: у пациента первой группы — нарушение чувствительности по

передне-латеральной поверхности бедра на выпуклой стороне деформации; у пациента второй группы — нарушение чувствительности по боковой поверхности грудной клетки на вогнутой стороне деформации в проекции иннервации n.intercostalis на уровне установки верхнего опорного комплекса. Развитие нарушения чувствительности в первом случае мы связываем с явлениями отека и формирования гематомы в связи с манипуляциями из передне-бокового доступа в зоне Th10 — L1 позвонков, во втором — с непреднамеренным повреждением межреберного сосудисто-нервного пучка в процессе поднадкостничного выделения и установки опорных элементов. В обоих случаях в ходе динамического наблюдения и проведения инфузионной терапии отмечали положительную динамику в виде восстановления чувствительности в течение первых двух недель после операции, в связи с чем дополнительные хирургические вмешательства не выполняли.

У 2 (3%) пациентов первой группы в раннем послеоперационном периоде были отмечены осложнения неврологического характера, которые выражались в виде двигательных нарушений: у 1 пациента наблюдали снижение силы произвольного сокращения четырехглавой мышцы бедра на выпуклой стороне деформации, у 1 пациента наблюдали снижение силы произвольного сокращения мышц — сгибателей голени на выпуклой стороне деформации. Развитие двигательных нарушений в обоих случаях мы связываем с проведением вмешательства в переходной зоне (уровень Th10 – Th12 позвонков) и с наличием выраженной локальной кифотической деформации (37° и 39° для каждого из пациентов, соответственно). На основании данных проведенного в послеоперационном периоде рентгенологического обследования корректное положение металлоконструкции и костных трансплантатов, а также отсутствие стеноза позвоночного канала было подтверждено в обоих случаях. В связи с чем была выбрана тактика консервативного лечения, включавшая выполнение упражнений для мышц нижних конечностей на плоскости. В обоих случаях была

отмечена положительная динамика в виде восстановления силы пораженных мышц в течение двух недель после операции.

Таким образом, анализ характера и частоты осложнений демонстрирует бóльшую частоту развития осложнений у пациентов 2 группы по сравнению с пациентами 1 группы: 11 пациентов (27,5%) и 5 пациентов (8,3%), соответственно. В частности для пациентов 2 группы характерна сравнительно бóльшая частота дестабилизации металлоконструкции: 17.5% у пациентов 2 группы, 3% у пациентов 1 группы. Частота и виды осложнений при лечении пациентов обеих групп не отличаются от данных, приводимых другими авторами.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Пациенты с врожденными деформациями грудного отдела позвоночника представляют одну из наиболее трудных для лечения категорию больных. Проблема тактики ведения и хирургического лечения этих пациентов остается до конца нерешенной задачей. Раннее формирование искривления, бурное и неуклонное ее прогрессирование, вовлечение в патологический процесс дыхательной и сердечно - сосудистой систем определяют необходимость применения активной тактики с проведением хирургического лечения уже в малом возрасте.

Целью нашего исследования являлось улучшение результатов лечения детей с врожденной деформацией грудного отдела позвоночника на фоне множественных аномалий развития позвонков и одностороннего синостоза ребер.

Первой задачей исследования являлось изучение особенностей течения врожденной деформации позвоночника грудной локализации у детей с множественными аномалиями развития позвонков и односторонним синостозом ребер.

На основании имеющихся анамнестических данных и данных рентгенографии позвоночника, проводимой в процессе наблюдения за пациентами в амбулаторных условиях, установлено, что у всех пациентов деформация позвоночника была выявлена уже в раннем возрасте, при этом в течение 1 года жизни диагноз был установлен 75% пациентов. В связи с тем, что в исследовании принимали участие пациенты с множественными пороками развития наблюдали неуклонную тенденцию к прогрессированию деформации, средняя скорость которой составляла $6.4^{\circ} \pm 1.4^{\circ}$ в год. Кифотический компонент деформации у пациентов также увеличивался в процессе роста ребенка со скоростью $3.6^{\circ} \pm 1.5^{\circ}$. У пациентов с врожденной деформацией грудного отдела позвоночника на фоне бокового блокирования тел позвонков по данным лучевых методов исследования установлено, что количество позвонков, вовлеченных в блок

(несегментированный стержень), влияет на величину основной дуги искривления и темпы прогрессирования сколиотической дуги деформации. В ходе исследования выявлено, что у этой категории пациентов отсутствует кифотический компонент искривления, а формируется и прогрессирует патологический лордоз в грудном отделе позвоночника в процессе роста ребенка. На основании данных МСКТ подтверждено отсутствие ротационного компонента тел позвонков на вершине основной дуги деформации, что и объясняет отсутствие кифотического компонента искривления. Таким образом, установлено, что у пациентов с данной врожденной патологией на вершине основной дуги искривления отсутствует ротационный компонент деформации, а наличие расстояния между краем тела апикального позвонка и основанием его дуги объясняется асимметричным ростом тел позвонков на протяжении несегментированного стержня, а не их ротацией. В результате работы по данным рентгенологического исследования выявлена сильная корреляционная зависимость между количеством заблокированных позвонков и значением величины расстояния между боковым краем поверхности вершинного позвонка на выпуклой стороне искривления и проекцией основания его дуги. Установлено, что чем большее количество позвонков участвует в формировании “несегментированного стержня”, тем больше становится значение расстояния между боковым краем поверхности вершинного позвонка на выпуклой стороне деформации и проекции основания его дуги. Таким образом, выраженность асимметрии роста одной из половин тела позвонка в наибольшей степени зависит от количества заблокированных позвоночно-двигательных сегментов. Описанные особенности течения деформаций грудного отдела позвоночника у детей с множественными аномалиями развития позвонков требуется учитывать при планировании тактики лечения: выборе сроков выполнения и объема хирургического вмешательства.

Второй задачей явилось усовершенствование методики хирургического лечения детей с врожденной деформацией позвоночника на фоне множественных аномалий развития тел позвонков путем коррекции деформации с использованием

позвоночных систем. Известные способы установки транспедикулярных опорных элементов спинальных металлоконструкций, используемых для коррекции и стабилизации врожденных деформаций позвоночника у детей, отличает ряд недостатков, в основе которых лежит отсутствие учета ангуляции винта в сагиттальной плоскости. В связи с этим высока вероятность недостаточной величины коррекции и “сминания” замыкательных пластинок позвонков, смежных с аномальным, во время проведения корригирующих манипуляций при помощи транспедикулярных опорных элементов металлоконструкции в ходе операции. С целью усовершенствования методики установки транспедикулярных опорных элементов нами предложен метод ориентированной установки винтов в сагиттальной плоскости с учетом их установки в вентральный и каудальных позвонков относительно аномального (заявка на патент №2017147160 от 29.12.2017, международная заявка на патент № PCT/RU2018/000201 от 28.03.2018). Применение предложенного метода коррекции врожденной деформации грудного отдела позвоночника в настоящем исследовании позволило получить коррекцию, как сколиотического, так и кифотического компонентов деформации у пациентов первой группы с $47.4^\circ \pm 19.4^\circ$ (от 20° до 105°) до $25.3^\circ \pm 21.6^\circ$ (от 0° до 105°) ($p = 0.01$) и с $25.9^\circ \pm 11.7^\circ$ (от 5° до 55°) до $17.8^\circ \pm 7.1^\circ$ (от 7° до 35°) ($p = 0.04$) соответственно. При этом ни у одного пациента, по данным МСКТ исследования, выполненного в послеоперационном периоде, некорректная установка винтов или перелом замыкательных пластинок тел позвонков отмечены не были. Среднее количество этапных оперативных вмешательств у пациентов данной группы составило 2.3 ± 1.1 . При этом частота осложнений составила 8.3%. Они заключались в проявлении нарушения силы мышц и чувствительности и во всех случаях носили транзиторный характер.

Таким образом, полученные результаты свидетельствуют об эффективности предложенной усовершенствованной методики хирургического лечения детей с множественными аномалиями развития позвонков.

Для решения третьей задачи исследования, оценки результатов хирургического лечения детей с множественными аномалиями развития позвонков грудного отдела с использованием металлоконструкций без костно-пластической фиксации позвоночно-двигательных сегментов, кроме стандартизированных методов оценки, включающих измерение величины сколиотического и кифотического компонентов деформации, нами был предложен метод оценки развития грудной клетки – измерение позвоночно-торакального индекса (заявка на патент №2017138841 от 07.11.2017). Недостатками известных методов, таких как, SAL и ИасГК являются: трудность в определении ориентиров по данным рентгенологического исследования, в особенности, у пациентов с множественными пороками развития тел позвонков, сопровождающихся синостозированием или агенезией ребер, деформациями в зоне грудопоясничного перехода; необходимость выполнения МСКТ или МРТ; преимущественная оценка только одного гемиторакса. Предложенный нами метод отличают: возможность проведения оценки с использованием данных рентгенографии позвоночника, выполненной в прямой проекции; универсальность определения точек для построения основных линий схемы определения; измерение относительной величины, не зависящей от масштаба рентгенограммы. Результаты нашей работы демонстрируют, что коррекция сколиотического и кифотического компонентов деформации позвоночника у пациентов, которым проводили хирургическую коррекцию деформации позвоночника с применением металлоконструкций без костно-пластической фиксации позвоночно-двигательных сегментов, величина сколиотического и кифотического компонентов деформации уменьшилась с $70.3^\circ \pm 23.7^\circ$ (от 35° до 124°) до $63.9^\circ \pm 24^\circ$ (от 32° до 124°) ($p > 0.05$) и с $32.8^\circ \pm 13^\circ$ (от 10° до 54°) до $30.7^\circ \pm 11^\circ$ (от 10° до 47°) ($p > 0.05$), соответственно. При этом не наблюдали статистически достоверного различия в изменении величины ПТ - индекса: с 0.65 ± 0.12 (от 0.41 до 0.92) до 0.65 ± 0.14 (от 0.42 до 0.89) ($p > 0.05$). Кроме того, оценивали объем легких (общий и на вогнутой стороне деформации) у 20 пациентов второй группы до и после проведения хирургического

вмешательства. Объем легких до проведения вмешательства составил 990.6 ± 399 см³, при этом объем легкого на вогнутой стороне составил 479.7 ± 203.8 см³ (48.4% от общего объема легких). Общий объем легких после проведенного вмешательства составил $1237.2 \text{ см}^3 \pm 407.1 \text{ см}^3$, при этом, объем легкого на вогнутой стороне деформации составил $585.6 \text{ см}^3 \pm 187.6 \text{ см}^3$ (47.3% от общего объема легких) ($p > 0.05$). Умеренное увеличение объема легких у пациентов данной группы мы объясняем процессом естественного роста и развития в период ростового скачка. Среднее количество проведенных оперативных вмешательств у пациентов данной группы составило 4.1 ± 1.5 . Частота осложнений при проведении лечения пациентов с применением металлоконструкций без костно-пластической фиксации позвоночно-двигательных сегментов составила 27.5%: при этом по характеру осложнений преобладали пациенты с наличием дестабилизации металлоконструкции. Стабилизация деформации была отмечена у всех пациентов: на момент окончания проведения хирургического лечения величина сколиотического и кифотического компонентов деформации не превышала исходную.

Таким образом, продемонстрировано опосредованное влияние на величину сколиотического и кифотического компонентов деформации позвоночника, проявляющееся преимущественно стабилизацией деформации в послеоперационном периоде в результате применения металлоконструкций без костно-пластической фиксации позвоночно-двигательных сегментов. При этом рентгенологические показатели, характеризующие развитие грудной клетки, значимо не изменялись.

Четвертая задача исследования заключалась в проведении сравнительного анализа результатов хирургического лечения детей с врожденными деформациями позвоночника на фоне множественных пороков развития позвонков с применением позвоночных систем и металлоконструкций без костно-пластической фиксации позвоночно-двигательных сегментов. Для этого оценивали результаты лучевых методов обследования (рентгенография, МСКТ),

определения величины сколиотического и кифотического компонентов деформации, измерения индекса продольно-поперечного размера грудной клетки. Продемонстрировано статистически достоверное различие результатов коррекции сколиотического компонента деформации позвоночника у пациентов первой группы: с $47.4^\circ \pm 19.4^\circ$ (от 20° до 105°) до $25.3^\circ \pm 21.6^\circ$ (от 0° до 105°) ($p = 0.01$). Уменьшение величины кифотического компонента деформации также было отмечено, но различие не было статистически достоверным: с $25.9^\circ \pm 11.7^\circ$ (от 5° до 55°) до $17.8^\circ \pm 7.1^\circ$ (от 7° до 35°) ($p = 0.09$). У пациентов второй группы изменение величин, как сколиотического, так и кифотического компонентов деформации составили: с $70.3^\circ \pm 23.7^\circ$ (от 35° до 124°) до $63.9^\circ \pm 24^\circ$ (от 32° до 124°) ($p = 0.05$) и с $32.8^\circ \pm 13^\circ$ (от 10° до 54°) до $30.7^\circ \pm 11^\circ$ (от 10° до 47°) ($p = 0.05$), соответственно. Определение влияния выбранного вида вмешательства на развитие грудной клетки и легких заключалось в измерении ПТ - индекса и объема легочной ткани до и после проведения оперативного вмешательства у пациентов обеих групп. Результаты исследования свидетельствуют об отсутствии значимого изменения объема легких у пациентов обеих групп до и после проведенного вмешательства: общий объем легких у пациентов первой и второй групп после проведения лечения составил $972.8 \text{ см}^3 \pm 346.1 \text{ см}^3$ ($p > 0.05$) и $1237.2 \text{ см}^3 \pm 407.1 \text{ см}^3$ ($p > 0.05$), соответственно. Объем легкого на вогнутой стороне деформации после проведения оперативного вмешательства у пациентов первой группы составил $460.9 \text{ см}^3 \pm 126 \text{ см}^3$ (48% от общего объема легких) ($p > 0.05$), у пациентов второй группы $585.6 \text{ см}^3 \pm 187.6 \text{ см}^3$ (47.3% от общего объема легких) ($p > 0.05$). Нами не было отмечено отрицательное влияние проведенного хирургического вмешательства на величину показателей ПТ - индекса у пациентов первой группы. Наблюдали увеличение среднего значения данного параметра в послеоперационном периоде, хотя оно не являлось статистически достоверным. Стоит отметить, что эти данные, полученные при проведении МСКТ исследования, соотносятся с данными, полученными при измерении ПТ - индекса. Несмотря на то, что первый обозначенный метод был использован для

вычисления объема непосредственно легочной ткани, а второй – для оценки гармоничности развития грудной клетки позвоночника, принципиально оба отражают степень влияния проводимых вмешательств на рост грудного отдела позвоночника. Следовательно, предложенный рентгенометрический индекс может служить инструментом оценки эффективности проводимого хирургического лечения. Приближение значения ПТ индекса у пациентов первой группы к значению, полученному при проведении анализа рентгенограмм пациентов контрольной группы, демонстрирует более эффективное влияние выбранного метода хирургического вмешательства на профилактику развития синдрома торакальной недостаточности.

Таким образом, продемонстрировано значительно более эффективное влияние на величину коррекции сколиотического и кифотического компонентов деформации у пациентов, которым выполняли вмешательства непосредственно на позвоночнике, по сравнению с результатами хирургического лечения пациентов, которым выполняли вмешательства с использованием металлоконструкций с применением реберно-реберной и реберно-позвоночной металлоконструкции без костно-пластической фиксации позвоночника. Кроме того, результаты свидетельствуют об отсутствии отрицательного влияния оперативных вмешательств, выполняемых на позвоночнике, на показатели, характеризующие развитие грудной клетки у пациентов первой группы.

Решением пятой задачи явилось создание алгоритма хирургического лечения детей с врожденной деформацией позвоночника грудной локализации на фоне множественных пороков развития позвонков. На основании полученных данных об эффективности и безопасности предложенных вмешательств нами был разработан алгоритм хирургического лечения, представленный на рисунке 36.

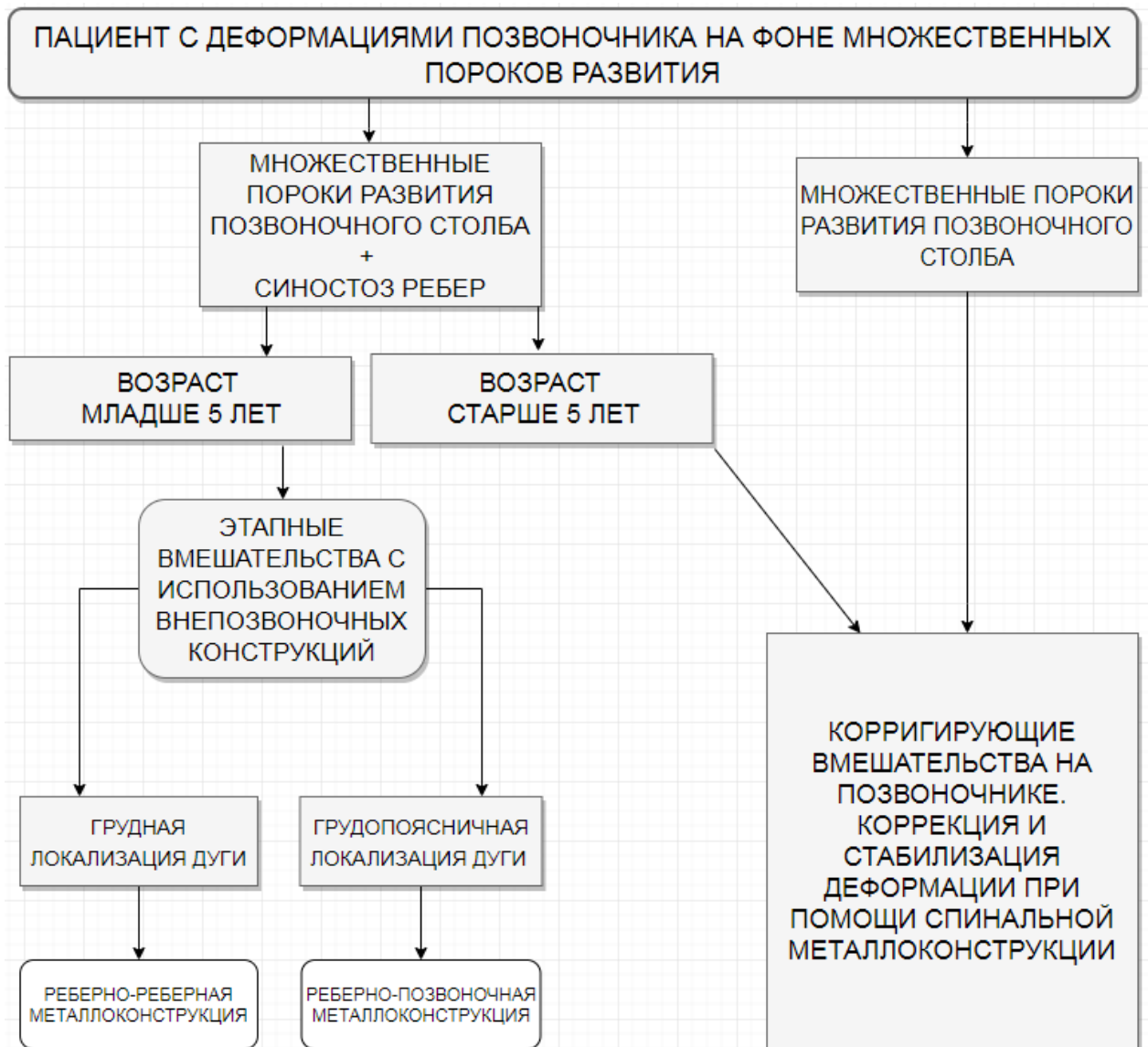


Рисунок 36. Алгоритм хирургического лечения пациентов с деформациями позвоночника на фоне множественных пороков его развития

Таким образом, у пациентов с наличием множественных пороков развития позвоночника и синостоза ребер в возрасте младше 5 лет с целью стабилизации деформации и создания условий для развития грудной клетки целесообразно проведение этапных хирургических вмешательств с использованием металлоконструкций без костно-пластической фиксации позвоночно-двигательных сегментов. При этом выбор типа металлоконструкции определяется локализацией ведущей дуги искривления: при локализации дуги в грудном отделе

оправдано применение реберно-реберного эндокорректора, при локализации основной дуги в зоне грудопоясничного перехода — реберно-позвоночного. В дальнейшем рекомендуется выполнять этапные хирургические вмешательства, кратность которых определяют, исходя из динамики прогрессирования врожденного искривления и темпов роста пациента. По достижению больными возраста старше 5-6 лет рекомендуется выполнение этапных оперативных вмешательств на позвоночнике в объеме удаления тел аномальных позвонков и локальной коррекции врожденной деформации на их уровне с фиксацией только соседних к аномальному позвонков. Последовательность выполнения этих вмешательств зависит от зоны локализации ведущего порока развития позвоночника, формирующего наибольшую величину деформации. Такой подход объясняется тем, что в этом возрасте развитие легочной ткани заканчивается и проведение этапных операций с применением реберно-реберных или реберно-позвоночных систем не оказывает влияние на формирование функциональной легочной ткани, а эффективность этих вмешательств с точки зрения удержания деформации позвоночника минимальна. С учетом этого мы рекомендуем выполнение оперативных вмешательств у пациентов старше 5-6 лет с врожденной деформацией позвоночника на фоне множественных аномалий развития тел позвонков и синостоза ребер непосредственно на позвоночнике. При проведении корригирующих операций на позвоночнике установленная реберно-реберная или реберно-позвоночная металлоконструкция сохраняет свою позицию с целью поддержания баланса туловища и удержания полученного результата в ходе проведенных операций на позвоночном столбе. У пациентов с врожденной деформацией позвоночника на фоне множественных аномалий развития тел позвонков в возрасте младше 5 лет в случае выявления ведущих пороков развития позвоночника и наличия возможности установки локальной транспедикулярной спинальной металлоконструкции только в зоне аномального позвонка рекомендовано выполнять этапные хирургические вмешательства сразу на позвоночнике. Объем операций заключается в последовательном удалении тел

порочных позвонков, локальной коррекции деформации с опорой только на соседние тела позвонков и стабилизации достигнутого результата с минимальной фиксацией позвоночно - двигательных сегментов.

ВЫВОДЫ

1. У детей с врожденной деформацией грудного отдела позвоночника на фоне множественных аномалий развития позвонков и одностороннего синостоза ребер отмечается значительная величина сколиотического и кифотического компонентов деформации позвоночника с первого года жизни с последующим неуклонным прогрессированием. У пациентов с наличием бокового блокирования грудных тел позвонков формируется патологическая лордотическая деформация, которая обусловлена асимметричным ростом сохраненной половины тела, отсутствует ротационный компонент искривления позвонков на этом уровне, а выраженность асимметричного роста одной половины тел позвонков напрямую зависит от количества заблокированных позвонков на протяжении несегментированного стержня.

2. Разработанные и усовершенствованные методики корригирующих вмешательств у детей с врожденной деформацией грудного отдела позвоночника на фоне множественных аномалий развития тел позвонков с использованием спинальных металлоконструкций позволяют добиться коррекции сколиотического и кифотического компонентов деформации на 47% ($p = 0.01$) и 32% ($p = 0.04$) соответственно, с фиксацией минимального количества позвоночно-двигательных сегментов и требуют проведения этапных вмешательств в количестве 2.3 ± 1.1 .

3. Применение реберно-реберных и реберно-позвоночных металлоконструкций у пациентов детского возраста с множественными пороками развития позволяет добиться коррекции сколиотического и кифотического компонентов в грудном отделе на 9% ($p > 0.05$) и 7% ($p > 0.05$) соответственно, требует проведения многоэтапных хирургических вмешательств, в среднем, около 4.1 ± 1.5 этапов, при этом позволяет преимущественно стабилизации врожденной деформации грудного отдела.

4. Проведение корригирующих вмешательств непосредственно на позвоночнике с имплантацией спинальных систем в сравнении с применением металлоконструкций без костно-пластической фиксации позвоночно-двигательных сегментов позволяет значительно более эффективно воздействовать на сколиотический и кифотический компоненты деформации, требует проведения меньшего количества этапных хирургических вмешательств, сопровождается меньшей частотой осложнений и не оказывает отрицательное влияние на развитие грудного отдела позвоночника и органов грудной клетки.

5. Разработанный алгоритм лечения детей с врожденной деформацией грудного отдела позвоночника на фоне множественных аномалий развития тел позвонков включает дифференцированный подход, учитывающий возраст ребенка, характер порока и локализацию ведущей дуги искривления, и позволяет улучшить результаты хирургического лечения пациентов данной группы

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Всем пациентам с врожденной деформацией позвоночника на фоне множественных пороков развития позвонков грудного отдела в качестве предоперационного обследования показано проведение мультиспиральной компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии с целью уточнения характера порока, оценки возможности установки опорных элементов на протяжении дуги искривления, а также для выбора типа опорных элементов с учетом размеров корней дуг и резервных пространств позвоночного канала.

2. У детей с врожденной деформацией грудного отдела позвоночника, обусловленной множественными аномалиями развития позвонков и односторонним синостозом ребер, выполнение этапных хирургических вмешательств показаны в раннем возрасте с использованием реберно-реберных или реберно-позвоночных систем с целью нормализации формы грудной клетки и создания условий для развития легких.

3. С целью профилактики развития интраоперационного разрыва париетального листка плевры и формирования пневмоторакса при проведении коррекции деформации при помощи реберно-реберной или реберно-позвоночной металлоконструкции целесообразно выполнять полноценную и протяженную поднадкостничную мобилизацию и остеотомию опорного реберного комплекса, а также проводить постепенную дистракцию во время коррекции.

4. С целью профилактики развития осложнений со стороны мягких тканей в зоне выполненного вмешательства при проведении коррекции деформации при помощи реберно-реберной или реберно-позвоночной металлоконструкции целесообразно в ходе вмешательства формировать полнослойный кожно-мышечный лоскут для укрытия установленной металлоконструкции после проведения коррекции.

5. У пациентов старше 5 - 6 лет с врожденной деформацией грудного отдела позвоночника на фоне множественных пороков развития позвонков и одностороннего синостоза ребер показаны этапные оперативные вмешательства, направленные на удаление тел аномальных позвонков и коррекции локальной деформации с фиксацией минимального количества позвоночно-двигательных сегментов.

6. У пациентов с врожденной деформацией грудной локализации только на фоне множественных аномалий развития тел позвонков (нарушение формирования и слияния) в раннем возрасте показаны этапные хирургические вмешательства в объеме удаления тел порочных позвонков, формирующих ведущую основную дугу искривления, радикальной коррекции локальной деформации и фиксации только соседних к аномальному тел позвонков.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ПДС	Позвоночно – двигательный сегмент
МСКТ	Мультиспиральная компьютерная томография
МРТ	Магнитно-резонансная томография
SAL	Space available for the lung (англ.): «пространство, доступное для легочной ткани». Рентгенометрический индекс.
ИасГК	Индекс асимметрии грудной клетки. Рентгенометрический индекс
ПТ- индекс	Позвоночно-торакальный индекс. Рентгенометрический индекс

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Баиндурашвили А.Г., Соловьева К.С., Залетина А.В., Лапкин Ю.А. Врожденные аномалии (пороки развития) и деформации костно-мышечной системы у детей. Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. 2014, № 3, С. 15 – 20.
2. Виссарионов С.В. Хирургическое лечение изолированных врожденных нарушений формирования позвонков поясничного и груднопоясничного отдела у детей раннего возраста /С.В.Виссарионов, С.М. Белянчиков, В.В. Мурашко // Современная медицина: актуальные вопросы. -2014. - № 34. - С. 48-57.
3. Виссарионов С.В. Хирургическое лечение сегментарной нестабильности грудного и поясничного отделов позвоночника у детей: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. Новосибирск, 2008.
4. Виссарионов С.В., Кокушин Д.Н., Картавенко К.А., Ефремов А.М. Хирургическое лечение детей с врожденной деформацией поясничного и пояснично-крестцового отделов позвоночника. Хирургия позвоночника 2012; № 3. С. 33-37.
5. Виссарионов С.В., Хусаинов Н.О., Кокушин Д.Н. Анализ результатов хирургического лечения детей с множественными аномалиями развития позвонков и грудной клетки с использованием внепозвоночных металлоконструкций // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. 2017 Т.5. №2. С. 5-12.
6. Кулешов А.А., Ветрилэ С.Т., Жестков К.Г., Гусейнов В.Г., Ветрилэ М.С. Хирургическое лечение сколиоза в период незавершенного роста позвоночника. Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. 2010. № 1. С. 9-16.
7. Михайловский М.В., Ульрих Э.В., Суздалов В.А., Долотин Д.Н., Рябых С.О., Лебедева М.Н. Инструментарий VERTR в хирургии инфантильных и

ювенильных сколиозов: первый отечественный опыт. Хирургия позвоночника 3/2010. С. 31-41.

8. Михайловский М.В., Ханаев А.Л. Врожденные аномалии вне апикальной зоны: диагноз и принципы лечения. Хирургия позвоночника. 2009. № 3. С. 46-50.

9. Мушкин А.Ю. Хирургическое лечение врожденных деформаций позвоночника, вызванных боковыми и заднебоковыми полупозвонками, у детей: автореф. дис....канд. мед. наук – Ленинград, 1990.

10. Рябых С.О. Хирургическое лечение деформаций позвоночника высокого риска: автореф. дис. ... д-ра. мед. наук - Курган, 2014.

11. Ульрих Э.В. Аномалии позвоночника у детей: рук. для врачей. СПб.: Сотис, 1995. 336 с.

12. Ульрих, Э.В. Результаты уравнивающего спондилодеза у детей от года до 3 лет при деформациях позвоночника на фоне нарушения сегментации грудного отдела /Э.В. Ульрих, С.О. Рябых // Хирургия позвоночника. - 2009. - № 4. - С. 8-14.

13. Хусаинов Н.О., Виссарионов С.В., Кокушин Д.Н. Хирургическое лечение детей с врожденными деформациями позвоночника на фоне множественных пороков развития: обзор литературы // Хирургия позвоночника. 2017. Т. 14. № 2. С. 14–20.

14. Akbarnia A. , Yazici M., Thompson G . The Growing Spine. Management of Spinal Disorders in Young Children. Second Edition. Springer-Verlag. Berlin - Heidelberg. 2016.

15. Akbarnia B., Campbell R., Dimeglio A., Flynn J., Redding G., Sponseller P., Vitale M., Yazici M. Fusionless procedures for the management of early-onset spine deformities in 2011: what do we know? J Child Orthop. 2011 Jun; 5(3):159-72.

16. Akbarnia BA, Cheung K, Noordeen H. Next generation of growth-sparing techniques: preliminary clinical results of a magnetically controlled growing rod in 14 patients with early-onset scoliosis. Spine 2013; 38:665–70.

17. Akbarnia BA, Marks DS, Boachie-Adjei O, et al. Dual growing rod technique for the treatment of progressive early-onset scoliosis: a multicenter study. *Spine* 2005; 30(17 Suppl):S46–S57.
18. Akbarnia BA, Yaszay B, Yazici M. Biomechanical Evaluation of 4 Different Foundation Constructs Commonly Used in Growing Spine Surgery: Are Rib Anchors Comparable to Spine Anchors? *Spine Deformity* 2 (2014) 437e443.
19. Alexander PG, Tuan RS. Carbon monoxide-induced axial skeletal dysmorphogenesis in the chick embryo. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2003; 67(4):219–230.
20. Alexander PG, Tuan RS. Role of environmental factors in axial skeletal dysmorphogenesis. *Birth Defects Res C Embryo Today*. 2010 Jun. 90(2):118-32.
21. Andrew T., Piggott H. Growth arrest for progressive scoliosis: combined anterior and posterior fusion of the convexity. *J Bone Joint Surg Br* 1985; 67:193–197.
22. Bantz EW. Valproic acid and congenital malformations. A case report. *Clin Pediatr (Phila)* 1984; 23:352–353.
23. Barrett KK, Lee C, Myung K, Johnston C, Shah SA, Akbarnia BA, Skaggs DL; Growing Spine Study Group. The Effect of Growing Rod Treatment on Hemoglobin and Hematocrit Levels in Early-onset Scoliosis. *J Pediatr Orthop*. 2016 Sep;36(6):618-20.
24. Basu PS, Elsebaie H, Noordeen MH. Congenital spinal deformity: a comprehensive assessment at presentation. *Spine (Phila Pa 1976)* 2002;27(20):2255–2259.
25. Batra S, Ahuja S. Congenital scoliosis: management and future directions. *Acta Orthop Belg* 2008;74(2):147–160.
26. Belmont PJ, Kuko TR, Taylor KF, et al. Intraspinous anomalies associated with isolated congenital hemivertebra: the role of routine magnetic resonance imaging. *J Bone Joint Surg Am* 2004;86-A:1704–1710.
27. Berend N, Marlin GE. Arrest of alveolar multiplication in kyphoscoliosis. *Pathology* 1979;11:485–491.

28. Bergofsky EH. Respiratory failure in disorders of the thoracic cage. *Am Rev*
29. Bess S, Akbarnia BA, Thompson GH. Complications of growing rod treatment for early-onset scoliosis: analysis of one hundred and forty patients. *J Bone Joint Surg Am* 2010; 92:2533–43.;
30. Blakemore LC, Scoles PV, Poe-Kochert C, et al. Submuscular Isola rod with or without limited apical fusion in the management of severe spinal deformities in young children: preliminary report. *Spine* 2001;26:2044– 2048.
31. Bollini G, Docquier PL, Viehweger E. Lumbar hemivertebra resection. *J Bone Joint Surg Am* 2006; 88:1043–1052.
32. Bouchoucha S; Khelifi A; Saied W; Ammar C; Nessib MN; Ben Ghachem M Progressive correction of severe spinal deformities with halo-gravity traction. *Acta Orthop Belg.* 2011.
33. Bowen RE, Scaduto AA, Banuelos S. Decreased body mass index and restrictive lung disease in congenital thoracic scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2008;28(6):665–668.
34. Boyden EA. Development and growth of the airways. In: Hodson WA, editor. *Development of the lung.* New York: Marcel Dekker; 1977. p. 3.
35. Bradford DS, Boachie-Adjei O. One-stage anterior and posterior hemivertebral resection and arthrodesis or congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 1990; 72:536–540.
36. Bradford DS, Heithoff KB, Cohen M. Intraspinous abnormalities and congenital spine deformities: a radiographic and MRI study. *J Pediatr Orthop* 1991;11:36–41.
37. Brand MC. Examination of the newborn with congenital scoliosis: focus on the physical. *Adv Neonatal Care.* 2008 Oct. 8(5):265-73;
38. Cahill PJ, Marvil S, Cuddihy L. Autofusion in the immature spine treated with growing rods. *Spine* 2010; 35:E1199–203..
39. Campbell Jr RM, Smith MD. Thoracic insufficiency syndrome and exotic scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 2007;89(Suppl 1):108–22.

40. Campbell RM Jr, et al. The effect of opening wedge thoracostomy on thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 2004;86-A(8):1659–1674.
41. Campbell RM Jr, Hell-Vocke AK. Growth of the thoracic spine in congenital scoliosis after expansion thoracoplasty. *J Bone Joint Surg Am* 2003;85-A(3):409–420.
42. Campbell RM Jr, Smith MD, Hell-Vocke AK. Expansion thoracoplasty: the surgical technique of opening-wedge thoracostomy. *Surgical technique. J Bone Joint Surg Am* 2004;86-A(Suppl 1):51–64.
43. Campbell RM Jr, Smith MD, Mayes TC, et al. The characteristics of thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg [Am]* 2003;85-A:399-408.
44. Canavese F, Dimeglio A, Barbeta D, Pereira B, Fabbro S, Bassini F, Canavese B. Effect of thoracic arthrodesis in prepubertal New Zealand white rabbits on cardio-pulmonary function *Indian J Orthop.* 2014 Mar-Apr; 48(2): 184–192.
45. Canavese F, Dimeglio A, Volpatti D, et al. Dorsal arthrodesis of thoracic spine and effects on thorax growth in prepubertal New Zealand white rabbits. *Spine* 2007;32:E443–E450.
46. Canavese F, Dimeglio A. Normal and abnormal spine and thoracic cage development. *World J Orthop.* 2013 Oct 18; 4(4): 167–174. Published online 2013 Oct 18.
47. Canavese F, Dimeglio. A normal and abnormal spine and thoracic cage development. *WorldJOrthop* 2013;4:167–74.
48. Cardoso M, Keating RF. Neurosurgical management of spinal dysraphism and neurogenic scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)* 2009; 34:1775– 1782.
49. Caubet JF, et al. Increased hemoglobin levels in patients with early onset scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)* 2009; 34:2534–2536.
50. Chan G, Dormans JP. Update on congenital spinal deformities: preoperative evaluation. *Spine (Phila Pa 1976)* 2009; 34:1766–1774.
51. Cheung K, Cheung JP, Samartzis D. Magnetically controlled growing rods for

- severe spinal curvature in young children: a prospective case series. *Lancet* 2012; 379:1967–74.
52. Cheung KM1, Cheung JP, Samartzis D, Mak KC, Wong YW, Cheung WY, Akbarnia BA, Luk KD. Magnetically controlled growing rods for severe spinal curvature in young children: a prospective case series. *Lancet*; Volume 379, Issue 9830, 26 May–1 June 2012, Pages 1967-1974
53. Cil A, Yazici M, Alanay A, et al. The course of sagittal plane abnormality in the patients with congenital scoliosis managed with convex growth arrest. *Spine (Phila Pa 1976)* 2004; 29:547–552.
54. Cil A, Yazici M, Daglioglu K, et al. The effect of pedicle screw placement with or without application of compression across the neurocentral cartilage on the morphology of the spinal canal and pedicle in immature pigs. *Spine (Phila Pa 1976)* 2005; 30(11):1287–1293.
55. Colin Nnadi . Early onset scoliosis: a comprehensive guide from the Oxford meetings / 2016 Georg Thieme Verlag KG
56. Davies G, Reid L. Effect of scoliosis on growth of alveoli and pulmonary arteries and on right ventricle. *Arch Dis Child* 1971; 46:623–632.
57. Day GA, Upadhyay SS, Ho EK, et al. Pulmonary functions in congenital scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)* 1994; 19(9):1027–1031.
58. De Wals P. Reduction in neural-tube defects after folic acid fortification in Canada. *N Engl J Med* 2007; 357:135–142
59. Debnath UK, Goel V, Harshavardhana N, Webb JK. Congenital scoliosis - Quo vadis? *Indian J Orthop.* 2010; 44(2):137–147.
60. Dimeglio A, Canavese F. The growing spine: how spinal deformities influence normal spine and thoracic cage growth. *Eur Spine J* 2012; 21:64–70.
61. Dimeglio A. Growth of the spine before age 5 years. *J Pediatr Orthop B* 1993; 1: 102–107 21: 64–70
62. Dubousset J., Katti E., Seringe R. Epiphysiodesis of the spine in young children for congenital spinal deformations // *J. Pediatr. Orthop. Part B.* 1993. Vol. 1. P. 123-

- 130; Long-term results of convex epiphysiodesis for congenital scoliosis. *Eur Spine J*. 1995
63. Edwards MF. Hyperthermia as a teratogen: a review of experimental studies and their clinical significance. *Teratog Carcinog Mutagen* 1986;6:563–582.
64. El-Hawary, Kadhim M, Smith J et al. VEPTR Implantation to Treat Children With Early-Onset Scoliosis Without Rib Abnormalities: Early Results From a Prospective Multicenter Study. *J Pediatr Orthop*. Jan 30, 2017.
65. Emans JB, Caubet JF, Ordonez CL, et al. The treatment of spine and chest wall deformities with fused ribs by expansion thoracostomy and insertion of vertical expandable prosthetic titanium rib: growth of thoracic spine and improvement of lung volumes. *Spine (Phila Pa 1976)* 2005; 30(17 Suppl):S58–S68.
66. Ewart-Toland A, Yankowitz J, Winder A. Oculoauriculovertebral abnormalities in children of diabetic mothers. *Am J Med Genet* 2000; 90:303–309.
67. Farley FA, Loder RT, Nolan BT. Mouse model for thoracic congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2001; 21(4):537–540.
68. Farooq N, Garrido E, Altaf F, et al. Minimizing complications with single submuscular growing rods: a review of technique and results on 88 patients with minimum two-year follow-up. *Spine* 2010; 35(25):252–258.
69. Flynn JM, Tomlinson LA, Pawelek J. Growing-rod graduates: lessons learned from ninety-nine patients who completed lengthening. *J Bone Joint Surg Am*. 2013 Oct 2;95(19):1745-50.
70. Forrester MB, Merz RD. Descriptive epidemiology of hemivertebrae, Hawaii, 1986–2002. *Congenit Anom (Kyoto)* 2006; 46(4):172–176.
71. Fribourg D, Delgado E. Occult spinal cord abnormalities in children referred for orthopedic complaints. *Am J Orthop* 2004; 33(1):18–25.
72. Gadepalli SK, Hirschl RB, Tsai WC, et al. Vertical expandable prosthetic titanium rib device insertion: Does it improve lung function? *J Pediatr Surg* 2011; 46:77–80.
73. Galambos C, Demello D. Regulation of alveologenesis: Clinical implications of

impaired growth. *Pathology* 2008; 40:124–40.

74. Garg S, LaGreca J, St. Hilaire T. Wound complications of vertical expandable prosthetic titanium rib incisions. *Spine* 2014; 39:E777–81.
75. Ghiță RA et al: Burnei-Gavriliu classification of congenital scoliosis. *J MedLife*. 8(2):239-44, 2015
76. Giampietro PF, Blank RD, Raggio CL. Congenital and idiopathic scoliosis: clinical and genetic aspects. *ClinMedRes* 2003; 1:125–36.
77. Giavini E, Menegola E. Gene-teratogen interactions in chemically induced congenital malformations. *Biol Neonate* 2004; 85:73–81.
78. Goldberg CJ, Moore DP, Fogarty EE, et al. The natural history of early onset scoliosis. *Stud Health Technol Inform* 2002; 91:68–70.
79. Goldstein I, Makhoul IR, Weissman A. Hemivertebra: prenatal diagnosis, incidence and characteristics. *Fetal Diagn Ther* 2005; 20(2): 121–126.
80. Hall JE, Herndon WA, Levine CR. Surgical treatment of congenital scoliosis with or without Harrington instrumentation. *J Bone Joint Surg Am* 1981; 63:608–619.
81. Hasler CC1, Mehrkens A, Hefti F. Efficacy and safety of VEPTR instrumentation for progressive spine deformities in young children without rib fusions. *Eur Spine J*. 2010 Mar;19(3):400-8.
82. Hedden D. Management themes in congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 2007; 89-A(Suppl 1):72–78. 160a.
83. Hedequist DJ, Hall JE, Emans JB. Hemivertebra excision in children via simultaneous anterior and posterior exposures. *J Pediatr Orthop* 2005; 25:60–63.
84. Jeffrey JE, Campbell DM, Golden MH, et al. Antenatal factors in the development of the lumbar vertebral canal: a magnetic resonance imaging study. *Spine (Phila Pa 1976)* 2003; 28(13):1418–1423.
85. Johnston C, McClung A, Salah F. Computed Tomography Lung Volume Changes After Surgical Treatment for Early-Onset Scoliosis. *Spine Deformity*. 2014. 2(6): 460-466.
86. Karol LA, Johnston C, Mladenov K, et al. Pulmonary function following early

- thoracic fusion in non-neuromuscular scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 2008; 90:1272–1281.
87. Kaspiris A., Grivas T., Weiss H., Turnbull D. Surgical and conservative treatment of patients with congenital scoliosis: α search for long-term results. *Scoliosis*. 2011; 6: 12. Published online 2011 Jun 4.
88. Kawakami N, Tsuji T, Imagama S, et al. Classification of congenital scoliosis and kyphosis: a new approach to the three-dimensional classification for progressive vertebral anomalies requiring operative treatment. *Spine (Phila Pa 1976)* 2009;34:1756–1765.
89. Keller PM, Lindseth RE, DeRosa GP. Progressive congenital scoliosis treatment using a transpedicular anterior and posterior convex hemiepiphysiodesis and hemiarthrodesis: a preliminary report. *Spine (Phila Pa 1976)* 1994;19(17):1933–1939.
90. Kelly A. Jeans, Charles E. Johnston, MD, Wilshaw R. Stevens, Jr, BS, Dong-Phuong Tran, MS. Exercise Tolerance in Children With Early Onset Scoliosis: Growing Rod Treatment “Graduates” *Spine Deformity* 4 (2016) 413e419.
91. Kesling KL, Lonstein JE, Denis F, et al: The crankshaft phenomenon after posterior spinal arthrodesis for congenital scoliosis: a review of 54 patients, *Spine* 28:267, 2003.
92. Klemme WR, Denis F, Winter RB, et al. Spinal instrumentation without fusion for progressive scoliosis in young children. *J Pediatr Orthop* 1997;17(6):734–742.
93. Klemme WR, Polly DW Jr, Orchowski JR. Hemivertebral excision for congenital scoliosis in very young children. *J Pediatr Orthop* 2001; 21(6):761–764.
94. Kuhns JG, Hormell RS. Management of congenital scoliosis; review of one hundred seventy cases. *AMA Arch Surg* 1952; 65:250–263.
95. Lattig F, Taurman R, Hell AK. Treatment of early-onset spinal deformity (EOSD) with VEPTR: a challenge for the final correction spondylodesis-a case series. *Clin Spine Surg* 2016; 29: E246-E251.
96. Lazar RD, Hall JE. Simultaneous anterior and posterior hemivertebra excision. *Clin Orthop Relat Res* 1999; 364:76–84. 147a.

97. Leatherman K. Resection of vertebral bodies. *J Bone Joint Surg Am* 1969; 51-A: 206.
98. Lee C, Myung K, Skaggs D. Some Connectors in Distraction-based Growing Rods Fail More Than Others. *Spine Deformity* 1 (2013) 148e156.
99. Lenke LG, Newton PO, Sucato DJ, et al. Complications following 147 consecutive vertebral column resections for severe pediatric spinal deformity: a multicenter analysis. *Spine*; 2013. 38 (2): 119-132.
100. Lenke LG, O’Leary PT, Bridwell KH, et al. Posterior vertebral column resection for severe pediatric deformity: minimum two-year follow up of thirty-five consecutive patients. *Spine* 2009; 34(20):2213–2221.
101. Lenke LG, Sides BA, Koester LA, et al. Vertebral column resection for the treatment of severe spinal deformity. *Clin Orthop Relat Res* 2010; 468(3): 687–699.
102. Maat GJ, Matricali B, van Persijn van Meerten EL. Postnatal development and structure of the neurocentral junction. Its relevance for spinal surgery. *Spine (Phila Pa 1976)* 1996; 21(6):661–666.
103. MacEwen GD, Conway JJ, Miller WT. Congenital scoliosis with a unilateral bar. *Radiology* 1968; 90:711–715.
104. MacEwen GD, Winter RB, Hardy JH, et al. Evaluation of kidney anomalies in congenital scoliosis. *Clin Orthop Relat Res* 1972; 434:4–7.
105. Mahar A, Bagheri R, Oka R. Biomechanical comparison of different anchors (foundations) for the pediatric dual growing rod technique. *The Spine Journal* 8 (2008) 933–939. 10.1016/j.spinee.2007.10.031.
106. Mahar A, Kabirian N, Behrooz BA. Effects of posterior distraction forces on anterior column intradiscal pressure in the dual growing rod technique. *J Orthop Sci* (2015) 20:12–16
107. Mayer OH, Redding G. Early changes in pulmonary function after vertical expandable prosthetic titanium rib insertion in children with thoracic insufficiency syndrome. *J Pediatr Orthop* 2009;29:35–38.
108. McCarthy RE, Luhmann S, Lenke L, McCullough FL. The Shilla growth

- guidance technique for early-onset spinal deformities at 2-year follow-up: a preliminary report. *J Pediatr Orthop* 2014; 34:1–7.
109. McCarthy RM, Sucato D, Turner JL, et al. Shilla growing rods in a caprine animal model: a pilot study. *Clin Orthop Relat Res* 2010; 468(3):705–710.
110. McMaster MJ, Glasby MA, Singh H, et al. Lung function in congenital kyphosis and kyphoscoliosis. *J Spinal Disord Tech* 2007; 20(3):203–208.
111. McMaster MJ, Ohtsuka K. The natural history of congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 1982; 64:1128–1147.
112. McMaster MJ, 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):1367–83.
113. McMaster MJ, Singh H. The surgical management of congenital kyphosis and kyphoscoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)* 2001; 26(19):2146–2154; discussion 2155.
114. McMaster MJ. Occult intraspinal anomalies and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 1984; 66(4):588–601.
115. Mehta HP, Snyder BD, Callender NN, Bellardine CL, Jackson AC (2006) The reciprocal relationship between thoracic and spinal deformity and its effect on pulmonary function in a rabbit model. A pilot study. *Spine* 31(23):2654–2664.
116. Moe JH, Kharrat K, Winter RB, Cummine JL. Harrington instrumentation without fusion plus external orthotic support for the treatment of difficult curvature problems in young children. *Clin Orthop Relat Res* 1984; 185:35–45.
117. Motoyama EK, Deeney VF, Fine GF, et al. Effects on lung function of multiple expansion thoracoplasty in children with thoracic insufficiency syndrome: a longitudinal study. *Spine(Phila Pa 1976)* 2006;31(3): 284–290.
118. Motoyama EK, Yang CI, Deeney VF. Thoracic malformation with early onset scoliosis: Effect of serial VEPTR expansion thoracoplasty on lung growth. *Paediatr Respir Rev* 2009; 10:12–7.
119. Muirhead A, Conner AN. The assessment of lung function in children with scoliosis. *J Bone Joint Surg Br* 1985; 67(5):699–702.

120. Nascia RJ, Stilling FH III, Stell HH. Progression of congenital scoliosis due to hemivertebrae and hemivertebrae with bars. *J Bone Joint Surg Am* 1975;57(4):456–466.
121. Nassr A, Larson AN, Crane B, et al. Iatrogenic thoracic outlet syndrome secondary to vertical expandable prosthetic titanium rib expansion thoracoplasty: pathogenesis and strategies for prevention/treatment. *J Pediatr Orthop* 2009; 29(1):31–34.
122. Noordeen HM, Shah SA, Elsebaie HB, et al. In vivo distraction force and length measurements of growing rods: which factors influence on the ability to lengthen? *Spine* 2011; 36(26):2299-303.
123. Odenta T, Ilharrebordeb B, Miladic L. Fusionless surgery in early-onset scoliosis. *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research* 101 (2015) S281–S288. DOI 10.1016/j.otsr.2015.07.004.
124. Ouellet J. Modern Luque trolley, a self-growing rod technique. *Clin Orthop RelatRes* 2011;469:1356–67.
125. Owange-Iraka JW, Harrison A, Warner JO. Lung function in congenital and idiopathic scoliosis. *Eur J Pediatr* 1984; 142:198–200.
126. Pehrsson K, Larsson S, Oden A, et al. Long-term follow-up of patients with untreated scoliosis. A study of mortality, causes of death and symptoms. *Spine (Phila Pa 1976)* 1992; 17:1091–1096.
127. Prahinski JR, Polly DW, McHale KA, et al. Occult intraspinal anomalies in congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2000; 20(1):59–63.
128. Rai AS, Taylor TK, Smith GH, et al. Congenital abnormalities of the urogenital tract in association with congenital vertebral malformations. *J Bone Joint Surg Br* 2002; 84(6):891–895.
129. Ramirez N, Flynn JM, Serrano JA, et al. The Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib in the treatment of spinal deformity due to progressive early onset scoliosis. *J Pediatr Orthop B* 2009; 18(4):197–203.
130. Reckles LN, Peterson HA, Weidman WH, et al. The association of scoliosis and congenital heart defects. *J Bone Joint Surg Am* 57(4): 449–55:1975.

131. Redding G, Song K, Inscore S et al. Lung function asymmetry in children with congenital and infantile scoliosis. *Spine J* 2008; 8(4): 639 – 644.
132. Roaf R. The treatment of progressive scoliosis by unilateral growth arrest. *J Bone Joint Surg Br* 1963; 45:637–651.
133. Ruf M, Harms J. Hemivertebra resection by a posterior approach: innovative operative technique and first results. *Spine (Phila Pa 1976)* 2002; 27, 1116–1123.
134. Ruf M, Harms J. Pedicle screws in 1- and 2-year-old children: technique, complications and effect on further growth. *Spine (Phila Pa 1976)* 2002; 27:E460–E466.
135. Ruf M, Harms J. Posterior hemivertebra resection with transpedicular instrumentation: early correction in children aged 1 to 6 years. *Spine (Phila Pa 1976)* 2003; 28(18):2132–2138.
136. Ruf M, Jensen R, Harms J. Hemivertebra resection in the cervical spine. *Spine (Phila Pa 1976)* 2005; 30(4):380–385.
137. Ruf M, Jensen R, Letko L, et al. Hemivertebra resection and osteotomies in congenital spinal deformity. *Spine* 2009; 34(17):1791–1799.
138. Samy MA, Al Zayed ZS, Shaheen MF. The effect of a vertical expandable prosthetic titanium rib on shoulder balance in patients with congenital scoliosis. *J Child Orthop* 2009.
139. Sankar WN, Acevedo DC, Skaggs DL. Comparison of complications among growing spinal implants. *Spine* 2010; 35:2091–6.
140. Sankar WN, Skaggs DL, Yazici M et al. Lengthening of dual growing rods and the law of diminishing returns. *Spine* 2011; 36:806–9.
141. Shah SA, Sucato DJ, Newton, PO, et al. Perioperative neurologic events from a multicenter consecutive series of pediatric vertebral column resection: nature, frequency and outcomes. *Proceedings of the 17th International Meeting on Advanced Spine Techniques*. Toronto, Ontario, Canada, 2010:97.
142. Shah SC, Birknes JK, Sagoo S, et al. Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib (VEPTR): indications, technique, and management review. *Surg Technol Int* 2009; 18:223–229.

143. Shands AR, Eisberg HB. The incidence of scoliosis in the state of Delaware; a study of 50,000 minifilms of the chest made during a survey for tuberculosis. *J Bone Joint Surg Am* 1955; 37:1243–1249.
144. Shono Y, Abumi K, Kaneda K. One-stage posterior hemivertebra resection and correction using segmental posterior instrumentation. *Spine* 2001;26(7):752–7.
145. Siegler D, Zorab PA. The influence of lung volume on gas transfer in scoliosis. *Br J Dis Chest* 1982; 76:44–50.
146. Skaggs DL, Choi PD, Rice C, et al. Efficacy of intraoperative neurologic monitoring in surgery involving a vertical expandable prosthetic titanium rib for early-onset spinal deformity. *J Bone Joint Surg Am* 2009; 91(7):1657–1663.
147. Smith JT, Jerman J, Stringham J, et al. Does expansion thoracoplasty improve the volume of the convex lung in a windswept thorax? *J Pediatr Orthop* 2009; 29(8):944–947.
148. Smith JT. The use of growth-sparing instrumentation in pediatric spinal deformity. *Orthop Clin North Am* 2007; 38(4):547–552, vii.
149. Striegl A, Chen ML, Kifle Y. Sleep-disordered breathing in children with thoracic insufficiency syndrome. *Pediatr Pulmonol* 2010. 45 (5): 469-474.
150. Sucato DJ, Shah SA, Lenke LG, et al. Prompt response to critical spinal cord monitoring changes during vertebral column resection results in a low incidence of permanent neurologic deficit. Proceedings of the 45th Annual Meeting of the Scoliosis Research Society. Kyoto, Japan, 2010:109.
151. Suk S-I, Chung ER, Kim JH, et al. Posterior vertebral column resection for severe rigid scoliosis. *Spine* 2005; 30:1682–1687.
152. Suk S-I, Chung ER, Lee SM, et al. Posterior vertebral column resection in fixed lumbosacral deformity. *Spine* 2005; 30(23):E703–E710.
153. *Surgery of the pediatric spine* / Daniel H. Kim... [et al.] Thieme. New York, Stuttgart. 2008.
154. Swank SM, Winter RB, Moe JH. Scoliosis and cor pulmonale. *Spine* 1982; 7:343–54.

155. Teoh K, Winson D, James SH. Do magnetic growing rods have lower complication rates compared with conventional growing rods? *The Spine Journal* 16 (2016) S40–S44.
156. Terek RM, Wehner J, Lubicky JP. Crankshaft phenomenon in congenital scoliosis: a preliminary report. *J Pediatr Orthop* 1991; 11(4):527–532.
157. *The pediatric spine : principles and practice* /editor, Stuart L. Weinstein.—2nd ed. Lippincott Williams & Wilkins, 2001.
158. Thompson GH, Akbarnia BA, Campbell RM Jr. Growing rod techniques in early-onset scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2007; 27(3):354–361.
159. Thompson GH¹, Akbarnia BA, Kostial P, Poe-Kochert C, Armstrong DG, Roh J, Lowe R, Asher MA, Marks DS. Comparison of single and dual growing rod techniques followed through definitive surgery: a preliminary study. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2005 Sep 15;30(18):2039-44.
160. Tori JA, Dickson JH. Association of congenital anomalies of the spine and kidneys. *Clin Orthop Relat Res* 1980;148:259–262
161. Tsirikos AI, McMaster MJ. Congenital anomalies of the ribs and chest wall associated with congenital deformities of the spine. *J Bone Joint Surg Am* 2005; 87: 2523 – 2536
162. Vitale MG, et al. Health-related quality of life in children with thoracic insufficiency syndrome. *J Pediatr Orthop* 2008; 28:239–243.
163. Vitale MG, Matsumoto H, Bye MR, Gomez JA, Booker WA, Hyman JE, Roye DP Jr. A retrospective cohort study of pulmonary function, radiographic measures, and quality of life in children with congenital scoliosis: an evaluation of patient outcomes after early spinal fusion. *Spine*. 2008;33(11):1242–9.
164. Vitko RJ, Cass AS, Winter RB. Anomalies of the genitourinary tract associated with congenital scoliosis and congenital kyphosis. *J Urol* 108: 655–659.
165. Waldhausen JH¹, Redding G², White K³, Song K. Complications in using the vertical expandable prosthetic titanium rib (VEPTR) in children. *Epub* 2009 Dec 31 *J Pediatr Surg*. 2016 Nov;51(11):1747-1750.

166. Wang JC, Nuccion SL, Feighan JE. Growth and development of the pediatric cervical spine documented radiographically. *J Bone Joint Surg Am* 2001;83-A:1212–1218.
167. Weiss HR Congenital scoliosis - presentation of three severe cases treated conservatively. *Stud Health Technol Inform.* 2008;140:310-3
168. Winter RB, Moe JH, Wang JF. Congenital kyphosis: its natural history and treatment as observed in a study of one hundred thirty patients. *J Bone Joint Surg Am* 1973; 55:223–256.
169. Winter RB, Moe JH. Congenital scoliosis a study of 234 patients treated and untreated. Part I: natural history. *J Bone Joint Surg Am* 1968; 50-A:1–47.
170. Winter RB; Lonstein JE; Boachie-Adjei O Congenital spinal deformity. *Instr Course Lect.*1996.
171. Yamaguchi K, Skaggs D, Mansour S. Are Rib Versus Spine Anchors Protective Against Breakage of Growing Rods? *Spine Deformity* 2 (2014) 489e492.
172. Yaszay B, O'Brien M, Shufflebarger HL, et al. The efficacy of hemivertebra resection for congenital scoliosis: a multicenter retrospective comparison of three surgical techniques. *Spine* 2011; 36(24):2052-2060.
173. Yazici M, Emans J. Fusionless instrumentation systems for congenital scoliosis: expandable spinal rods and vertical expandable prosthetic titanium rib in the management of congenital spine deformities in the growing child. *Spine* 2009; 34(17):1800–1807.