

Аномалии шейного отдела позвоночника алгоритм действий

А.В. Губин, Э.В. Ульрих

Санкт-Петербургская Государственная педиатрическая медицинская академия

Статья посвящена актуальной теме неврологии – диагностике и лечению пороков развития шейного отдела позвоночника, которые способны оказывать серьезное отрицательное влияние на церебральную гемодинамику.

Актуальность рассматриваемого вопроса связана с тем, что наличие описываемой патологии резко повышает риск развития церебральных сосудистых катастроф и тяжелых болевых синдромов, неизбежно инвалидизирующих пациента. При этом своевременное выявление и патогенетически обоснованная коррекция позволяют существенно повысить качество жизни и реабилитационный прогноз.

Ключевые слова: пороки развития позвоночника, синдром Клиппель-Фейля, атлanto-аксиальная нестабильность.

The paper is devoted to an actual problem in neurology – diagnostics and treatment of abnormalities of the cervical part of the spine which can produce a serious negative effect at cerebral hemodynamics.

The importance of the discussed problem is determined by the fact that this pathology sharply increases a risk of developing cerebrovascular catastrophes and severe pain syndromes which inevitably lead to patient's disability while timely revealing and pathogenetically-grounded correction considerably increase the quality of life and rehabilitation prognosis.

Key words: abnormalities of the cervical part of the spine, algorithm of diagnostics and treatment.

Единого подхода к введению и общей классификации пороков развития шейного отдела не существует. Пороки шейного отдела позвоночника являются очень гетерогенной группой эмбриопатий [14]. Они включают в себя все морфологические типы аномалий развития позвоночника: нарушения формирования, нарушения слияния, нарушения сегментации и формирования позвоночного канала. Но при этом существует целый набор эксклюзивных для шеи дизонтогенетических состояний: зубовидная кость, проатлант, аномалия Киммерли, окципитализация, исключая ее из классических классификаций пороков, работающих в случае грудного и поясничного отдела позвоночника. Аномалии развития краниоцервикального перехода, вовлекающие в свою структуру основание черепа и головной мозг, явились объектом пристального отдельного изучения как отечественных, так и зарубежных авторов. Они должны рассматриваться в едином симптомокомплексе с пороками позвонков, так как часто определяют тяжесть поражения [1,3,16]. Особенностью также является высокая частота аномалий шеи в структуре генетических синдромов (синдром Дауна, Ларсена, Вильдерванка, Рокитанского-Хустера-Хаузера, Голденхара и др.) [14,15,17,21]. Нельзя не учитывать и то, что имеется целый набор сосудистых аномалий шейного отдела позвоночника, которые могут иметь высокую клиническую значимость. Vavinsk и Weaver (1986) предположили, что нарушение питания по шейным артериям в процессе развития являются причиной пороков характерных для синдромов Клиппель-Фейля, Поланда и Мобиуса [7]. Традиционно в литературе нарушение сегментации на одном уровне уже обозначают как вариант синдрома Клиппель-Фейля [6]. Аномалии краниоцервикального перехода рассматривают чаще отдельно или в структуре различных наследственных синдромов.

Цель нашего исследования – разработка хирургической схемы введения пациентов с пороками развития шейного отдела позвоночника.

Материал и методы

Проанализированы истории болезни 65 детей с аномалиями развития шейного отдела позвоночника, нахо-

дившихся на обследовании и лечении в клинике Санкт-Петербургской государственной педиатрической медицинской академии с 1998 по 2010 годы.

Для диагностики использованы методы спондилографии, компьютерной томографии, ядерно-магнитно резонанса и селективной ангиографии. Важной особенностью применения всех этих методик явилось широкое использование функциональных укладок.

У 22 детей от 2 до 16 лет были применены различные методы оперативного лечения: халотракция, передняя и задняя стабилизация с применением металлических имплантов, декомпрессия головного и спинного мозга и позвоночных артерий, ревизия позвоночного канала, невролиз и менинголиз.

Результаты

На основании собственного опыта и данных мировой литературы мы разработали собственную рабочую схему пороков развития шейного отдела позвоночника у детей. Ее основным принципом является выделение ведущего патологического синдрома требующего коррекции. В схеме учитывается не только наличие самого синдрома, но и потенциальная возможность его развития, что будет определять прогноз для пациента (рис. 1).

Однозначное заключение о нейтральном характере порока у растущего организма может быть получено только после комплексной оценки клинической картины и результатов дополнительных исследований, полученных в динамике.

Нейтральным порок может быть и при выраженных нарушениях, но не приводящих к патологическим синдромам. Например, при тотальном нарушении сегментации. При этом пациент может потребовать косметической операции. У 3 пациентов с нейтральным типом порока мы произвели 5 операций цервикализации.

Все дестабилизирующие пороки были разделены на первично и вторично нестабильные [2,4]. Под первично нестабильными мы понимаем те аномалии, при которых нестабильность определяется самим характером патологии и существует практически с рождения.



Рис. 1. Хирургическая схема пороков развития шейного отдела позвоночника у детей.

Вторичная нестабильность развивается в аномальных или в смежных непораженных сегментах в связи с их дегенеративными изменениями (табл. 1). Такое деление необходимо, так как первая группа требует стабилизации в максимально ранние сроки. Во второй группе возможно профилактическое лечение и показано динамическое наблюдение. Оперативное лечение предпринимается при безуспешной консервативной терапии или при появлении осложнений.

Основной задачей при всех дестабилизирующих пороках шейных позвонков является предотвращение неврологической нестабильности. Выраженная механическая нестабильность устранялась оперативно при наличии жалоб у больного и неэффективности консервативной терапии.

В группу стенозирующих включены все аномалии уменьшающие просвет позвоночного канала и межпозвоночных отверстий от С0 до СVII. Ведущее вмешательство у этих пациентов декомпрессия спинного или головного мозга.

Стенозирующие пороки разделены на две группы:
Экстраканальный стеноз.

Прогрессирующие сколиотические и кифотические деформации на фоне нарушения сегментации и формирования позвонков;

Врожденный узкий позвоночный канал;

Пороки развития дуг с компрессией спинного мозга и (или) корешков.

Базиллярная импрессия, платибазия, конвексобазия;

Окципитализация с сужением большого затылочного отверстия.

Большинство из этих больных компенсированы в детском возрасте и обращаются к специалистам на третьем, четвертом десятилетии жизни [9,11].

Интраканальный стеноз.

Диастематомиелия;

Дермоидные кисты.

Показанием для оперативного лечения детей со стенозирующими пороками развития шейного отдела позвоночника служит не только клиническая симптоматика, но и доклиническое выявление ухудшения неврологического статуса на основании отрицательной динамики нейрофизиологических методов исследования.

Ишемизирующие пороки разделены на две группы: постоянную и динамическую. К постоянно ишемизирующим относятся гипоплазии и аплазии магистральных сосудов шеи и сосудистые мальформации. К динамически ишемизирующим все варианты сдавления сосудов шеи порочными структурами позвоночника при определенных положениях головы. Такое деление, по-нашему мнению, необходимо в связи с различной тактикой ведения данных пациентов. Большинство постоянно ишемизирующих пороков выявлялись случайно при УЗИ или реже по МРТ в сосудистом режиме. Так как данная асимметрия кровотока существует с рождения, то адаптация к ней очень высока. Эти пациенты не требуют сосудистого хирургического лечения, но являются группой риска при необходимости оперативной фиксации по поводу сочетанных аномалий. Таким образом, наличие постоянно ишемизирующего порока важно учитывать при применении металлоостеосинтеза во время стабилизации шейного отдела позвоночника по любой причине.

Динамическая ишемизация, по-нашему мнению, является основной причиной вертебробазиллярной недостаточности с клиническими проявлениями. Судя по мировым источникам, проблема ишемизирующих пороков у детей комплексно не рассматривалась, а клинические наблюдения единичны. Нами произведено оперативное лечение 2-х мальчиков с полной компрессией одной позвоночной артерии при повороте головы на фоне других аномалий развития шейного отдела позвоночника. В одном случае была произведена окципитоспондилодез, а в другом оперативная декомпрессия позвоночной артерии с одновременной стабилизацией порочно развитого сустава СII—СIII. В обоих случаях наблюдался положительный эффект связанный с исчезновением головных болей и головокружений.

Ликвидация нарушения кровотока подтверждено на контрольных функциональных селективных ангиографиях.

Предложенная рабочая схема выделяет ведущий патологический синдром, требующий определенных диагностических мероприятий, и в зависимости от их результатов – коррекции. Тем не менее, большое количество пороков могут мигрировать между выделенными группами или быть комбинированными. Так больной после декомпрессии при стенозирующем пороке может потребовать стабилизации, так как сама декомпрессия ведет к дестабилизации оперированного сегмента. При подготовке к операции детей с дестабилизирующими и стенозирующими аномалиями требуется оценка состоя-

Таблица 1

Пороки развития шейного отдела позвоночника у детей, вызывающие нестабильность

Первично нестабильные пороки	Вторично нестабильные пороки
Аплазия (гипоплазия) тел или дуг позвонков	Пороки краниоцервикального перехода, часто сочетающиеся с аномалиями связочного аппарата (Окципитализация, гипоплазия атланта) С-м Клиппель-Фейля с наличием неблокированных сегментов Спондилолиз со спондилолистезом
Аномалии развития зубовидной кости	

Группы пациентов и оперативное лечение на основании ведущего синдрома

Вид порока	Кол-во Пациент	Кол-во оперированных	Кол-во операций	Название операций
Нейтральный	16	3	5	цервикализация
Дестабилизирующий	24	8	13	Halo – аппарат Задний спондилодез Передний спондилодез
Стенозирующий	18	7	7	Декомпрессия задней черепной ямки Задний спондилодез Ламинэктомия Иссечение фиброзной перегородки спинного мозга
Ишемизирующий	4	2	2	Окципитоспондилодез C ₀ -C ₁ Декомпрессия позвоночной артерии Спондилодез C _{II} -C _{III}
Всего	62	20	27	

ния сосудов шеи и возможно обнаружение ишемизирующего порока. Сочетание механической нестабильности со стенозом позвоночного канала, по-нашему мнению является неблагоприятной комбинацией, требующей одновременной декомпрессии и стабилизации.

У всех наших пациентов было возможно выделение ведущего патологического синдрома (табл.2).

Обсуждение

Огромное разнообразие аномалий шейного отдела позвоночника не позволяет исследователям создать единой классификации. Нарушение сегментации шейных позвонков или синдром Клиппель-Фейля наиболее подробно подвергался систематизации.

Feil в 1919 году, собрав 13 пациентов, предложил разделить их на 3 типа [23]:

I – Массивные костные блоки в шейном и грудном отделах позвоночника;

II – Слияние в одном, двух позвоночно-двигательных сегментах, сочетающееся с полупозвонками, окципитализацией и другими аномалиями в шейном отделе позвоночника;

III – Нарушения сегментации в шейном в сочетании с ниже-грудным и поясничным отделом позвоночника.

Thomsen et al. (1997) разделили 57 своих пациентов согласно классификации Feil [23]. Они получили следующее соотношение:

I – 23 (40%)

II – 27 (47%)

III – 7 (13%)

Авторы делают важный вывод о том, что I и III типы наиболее опасны с точки зрения прогрессирования сочетанных сколиотических деформаций. II тип отличается наибольшим разнообразием костных аномалий. I тип обычен для синдромальных поражений.

Классификация Feil не получила широкого распространения, так как в основном была ориентирована на выявление сочетаний пороков осевого скелета, но не несли информацию по прогнозу для пациентов со стороны шейного отдела позвоночника [18].

Hensinger на основе критериев, разработанных McRae популяризировал классификацию, основанную на различных комбинациях нарушений сегментации шейных позвонков [12, 13]:

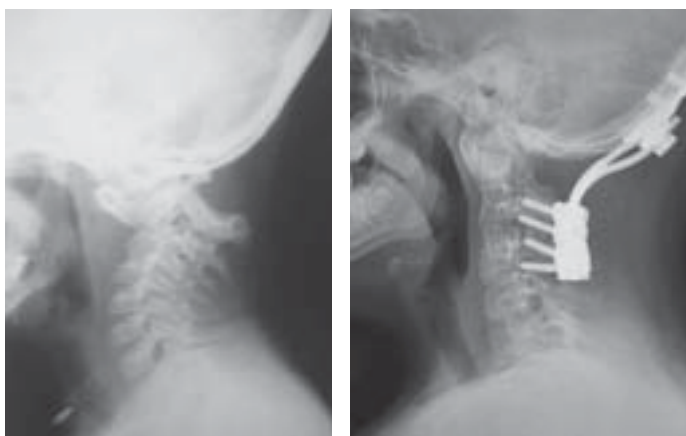


Рис. 2. Рентгенограмма шейного отдела позвоночника у пациента, 5 лет с синдромом Дауна.
А. Передний патологический вывих атланта на фоне «зубовидной кости». Первично нестабильный порок развития шейного отдела позвоночника.
Б. Вправление вывиха и стабилизация краниоцервикального отдела винтовой системой.

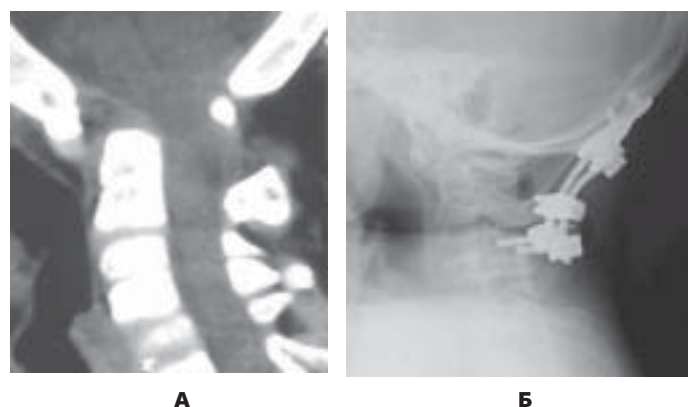


Рис. 3. Компьютерная томограмма краниоцервикального отдела позвоночника ребенка 12 лет. Стенозирующий порок развития.
А. Вклинение миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие и дуги C₁. Гипоплазия зубовидного отростка C_{II} с сужением заднего атланта-дентального пространства.
Б. Декомпрессирующая остеотомия затылочной кости, ламинэктомия C₁, менинголиз. Задний окципитоспондилодез C₀-C_{III}.

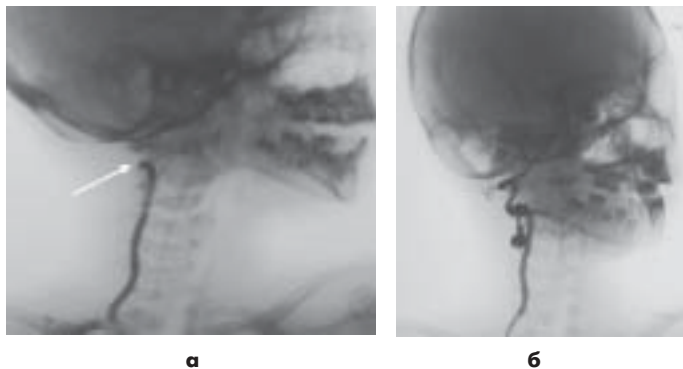


Рис. 4. Функциональная селективная ангиография правой позвоночной артерии у ребенка 10 лет. Поворот головы влево. Динамически ишемизирующий порок развития. А. Полная компрессия правой позвоночной артерии на уровне СII (указана стрелкой). Б. Состояние после декомпрессии правой позвоночной артерии. Инструментальная фиксация порочного дугоотросчатого сустава СII–СIII. Полное восстановление кровотока.

I тип — окципитализация и блок $C_{II}-C_{III}$;
 II тип — нарушение на большом протяжении и краниоцервикальная аномалия;
 III тип — 2 заблокированных сегмента с сохраненным диском между ними.

По мнению автора, третий тип особенно опасен с точки зрения развития нестабильности.

Pizzutillo et al. (1994) предложили функциональную классификацию синдрома Клиппель-Фейля на основе рентгенологических критериев [16]. Методика исследования была отработана на 25 пациентах без патологии шейного отдела позвоночника. Авторы проанализировали функциональные спондилограммы 111 человек с синдромом Клиппель-Фейля. Были выделены следующие типы:

I — нормальный объем движений в верхне- и нижнешейных отделах;

II — внутрисегментарная гипермобильность в верхнешейном отделе, базилярная импрессия или инэнцефалия;

III — внутрисегментарная гипермобильность в нижнешейном отделе рентгенологические признаки дегенеративного процесса;

IV — комбинация II и III типа.

II и III типы являются группой риска развития неврологических осложнений и требуют наблюдения, специального режима работы и спортивных нагрузок и профилактического лечения.

Dino Samartzis et al. (2006) предложили свою рентгенологическую классификацию, так же на основании функциональных снимков [18,19]. По мнению авторов, она в большей степени удобна для анализа синдрома Клиппель-Фейля у детей:

I тип — одиночные врожденные костные блоки;

II тип — множественные не смежные врожденные костные блоки;

III тип — множественные смежные врожденные костные блоки.

Клинический опыт авторов включал 28 историй болезни пациентов со средним возрастом 8 лет. Согласно классификации дети разделились в соотношении 25%, 50%, 25%. У 3 пациентов II и III типов клиника миелопатии и радикулопатии потребовала хирургического лечения.

36% испытывали жалобы со стороны шейного отдела позвоночника причем в разных типах преобладали разные жалобы. Головные и шейные боли, тугоподвижность были характерными симптомами для I типа, а второй и третий тип представляли угрозу для развития неврологической нестабильности. Также важными данными являлось то, что средний возраст для развития миелопатии был 10 лет, для болевого синдрома в шее 13, а для радикулопатии 18 лет.

Аномалии краниовертебрального отдела позвоночника отражены в отдельных анатомических классификациях. В 2007 году Gholve предложил разделить все виды окципитализации на 3 вида согласно зонам блока C1 с затылочной костью [10]. Классификация была создана при обследовании 30 пациентов со средним возрастом 6,5 лет. Сращение в зоне Z1- по передней дуге атланта наблюдалась у 6 детей, в зоне ZII — по боковым массам у 5, в зоне ZIII по задней дуге у 4, остальные 15 имели смешанные варианты. Очень важным было то, что 57% имели признаки атланта-аксиальной нестабильности, особенно при сочетании с блоком $C_{II}-C_{III}$. У 37% наблюдалось сдавление спинного мозга, причем в 63% при ZII окципитализации.

Dubouset описал 3 типа аномалии атланта [8]:

I тип — изолированный полуатлант;

II тип — полная или частичная аплазия одной половины атланта с нарушениями сегментации в шейном отделе;

III тип — частичная или полная окципитализация с частичной или полной ипси- или контр-латеральной аплазией атланта и аномалиями зубовидного отростка и других шейных позвонков. Автор подчеркивал важность данных пороков в генезе врожденной не мышечной кривошеи.

Так как клинические наблюдения, связанные с нарушением кровотока при аномалиях шейных сосудов у детей представлены в единичных работах, то и имеющиеся классификации являются, по сути, описаниями вариантов строения или расположения сосудов. Так имеется 5 вариантов вхождения позвоночной артерии в канал поперечных отростков шейных позвонков [5]. Описаны 3 типа строения и положения позвоночной артерии на уровне C_I-C_{II} , что важно учитывать при оперативной фиксации этой зоны [20, 24].

При всем разнообразии приведенных классификаций основные хирургические действия при осложненном течении пороков развития шейного отдела позвоночника сводятся к стабилизации или декомпрессии спинного и головного мозга.

Заключение

Таким образом, лечение пороков развития шейного отдела позвоночника являются комплексной проблемой, решение которой невозможно без привлечения различных специалистов. Это можно сделать только в крупных педиатрических многопрофильных центрах. На современном этапе вертебрология обладает всем набором методов и средств для обследования и лечения этих пациентов. Неврологическая нестабильность — однозначное показание для оперативного лечения в любом возрасте. Механическая нестабильность требует специального обследования, наблюдения и оперативного лечения при угрозе ее нарастания, опасности присоединения

неврологической нестабильности или не купируемого консервативно болевого синдрома. Деформации шеи и уродства, связанные с «короткой шейей» и стигмами дизэмбриогенеза, являются показаниями для применения методик «косметической оперативной вертебрологии», так как приносят пациентам не меньше моральных страданий, чем традиционно корригируемые деформации грудного отдела позвоночника и ребер.

Применение современных винтовых систем фиксации шейного отдела позвоночника требуют дополнительного изучения состояния и положения позвоночных артерий. Таким образом, выявление постоянно ишемизирующих пороков важный аспект предоперационного планирования.

Мы предполагаем, что большинство пациентов с динамически ишемизирующими пороками развития шейного отдела позвоночника наблюдаются у неврологов с диагнозом вертебробазилярная недостаточность. Активное привлечение вертебрологов для помощи данной группе больных несомненно приведет к появлению новых статистических данных и решению целого ряда лечебных задач.

Так как большинство пациентов, не подвергается оперативным вмешательствам, необходимо определить для них прогноз и отработать индивидуальную схему наблюдения и консервативного лечения. Для ведения этих пациентов должны привлекаться неврологи и врачи восстановительной медицины.

Литература

1. Ветриле, С.Т. Краниовертебральная патология / С.Т. Ветриле, С.В. Колесов. — М.: Медицина, 2007. — 320 с.
2. Губин А.В. Пороки шейного отдела позвоночника, сопровождающиеся нестабильностью / А.В. Губин, Э.В. Ульрих. // Хирургия позвоночника. — 2008. — №3. — С. 16–20.
3. Луцки, А.Л. Краниовертебральные повреждения и заболевания / А.Л. Луцки, И.К. Раткин, М.Н. Никитин. — Новосибирск : Издатель, 1998. — 554 с.
4. Ульрих Э.В. Оперативное лечение нестабильности шейного отдела позвоночника у ребенка с синдромом Клиппель-Фейля/ Э.В. Ульрих, А.В. Губин // Вестник хирургии им. Грекова. — 2008. — №3. С. 90–92.
5. Argenon, C. The vertebral arteries (segments V1 and V2) / C. Argenon [et al.] // Anat. Clin. — 1980. — Vol. 2. — P. 29–41.
6. Baba, H. The cervical spine in Klippel-Feil syndrome. A report of 57 cases / H. Baba [et al.] // Int. Orthop. — 1995. — Vol. 19. — P. 204–208.
7. Bavinsk, J.N. Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil and Mobius anomalies / J.N. Bavinsk, D.D. Weaver // Am. J. Med. Genetics. — 1986. — Vol. 23. — P. 903–918.
8. Dubousset, J. Torticollis in children caused by congenital anomalies of the atlas / J. Dubousset // J. Bone Joint Surg. — 1986. — Vol. 68–A. — P. 178–188.

9. Dyste, G.N. Symptomatic Chiari malformations: an analysis of presentation, management, and long-term outcome / G.N. Dyste, A.H. Menezes, J.C. VanGilder // J. Neurosurg. — 1989. — Vol. 71. — P. 159–168.
10. Gholve, P.A. Occipitalization of the atlas in children. Morphologic classification, associations, and clinical relevance / Gholve P.A. [et al.] // J. Bone Joint Surg. — 2007. — Vol. 89–A. — P. 571–578.
11. Guille, J.T. The natural history of Klippel-Feil syndrome: Clinical, roentgenographic, and magnetic resonance imaging findings at adulthood / J.T. Guille [et al.] // J. Pediatr. Orthop. — 1995. — Vol. 15. — P. 617–626.
12. Hensinger, R.N. Klippel-Feil syndrome; a constellation of associated anomalies / R.N. Hensinger, J.E. Lang, G.D. MacEwen // J. Bone Joint Surg. — 1974. — Vol. 56–A. — P. 1246–1253
13. Hensinger, R.N. Congenital anomalies of the cervical spine / R.N. Hensinger // Clin. Orthop. — 1991. — N 264. — P. 16–38.
14. Kusumi, K. Turnpenny formation errors of the vertebral column / K. Kusumi, D. Peter // J. Bone Joint Surg. — 2007. — Vol. 89–A, Suppl. 1. — P. 64–71.
15. McLay, K. Deafness and the Klippel-Feil syndrome / K. McLay, A.G. Maran // J. Laryngol. Otol. — 1969. — Vol. 83. — P. 75–84.
16. Pizzutilo, P.D. Risk factors in Klippel-Feil syndrome / P.D. Pizzutilo, M. Woods, M.S. Nicholson // Spine. — 1994. — Vol. 19. — P. 2110–2116.
17. Pueschel, S.M. Symptomatic atlantoaxial subluxation in persons with Down syndrome / S.M. Pueschel [et al.] // J. Pediatr. Orthop. — 1984. — Vol. 4. — P. 682–688.
18. Samartzis, D. Classification of congenitally fused cervical patterns in Klippel-Feil patients epidemiology and role in the development of cervical spine-related symptoms / D. Samartzis [et al.] // Spine. — 2006. — Vol. 31, N 21. — P. 798–804.
19. Samartzis, D. 2008 Young Investigator Award: The role of congenitally fused cervical segments upon the space available for the cord and associated symptoms in Klippel-Feil patients / D. Samartzis [et al.] // Spine. — 2008. — Vol. 33, N 13. — P. 1442–1450.
20. Sato, K. Magnetic resonance imaging of C2 segmental type of vertebral artery / K. Sato, T. Watanabe, T. Yoshimoto, M. Kameyama // Surg. Neurol. — 1994. — Vol. 41. — P. 45–51.
21. Sherk, H.H. Cervico-oculo-acusticus syndrome. Case report of death caused by injury to abnormal cervical spine / H.H. Sherk, T. Nicholson // J. Bone Joint Surg. — 1972. — Vol. 54–A. — P. 1776–1778.
22. Theiss, S.M. The long-term follow-up of patients with Klippel-Feil syndrome and congenital scoliosis / S.M. Theiss, M.D. Smith, R.B. Winter // Spine. — 1997. — Vol. 22. — P. 1219–1222.
23. Thomsen, M.N. Scoliosis and congenital anomalies associated with Klippel-Feil syndrome types I-III / N.M. Thomsen [et al.] // Spine. — 1997. — Vol. 22. — P. 396–401.
24. Tokuda, K. Anomalous atlantoaxial portions of vertebral and posterior inferior cerebellar arteries / K. Tokuda [et al.] // Neuroradiol. — 1985. — Vol. 27. — P. 410–413.