

УДК 616.711-007-053.1+616.832]-06:616.1/4-012-053.2

СОЧЕТАНИЕ СКРЫТЫХ ФОРМ СПИНАЛЬНОЙ ДИЗРАФИИ И ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ПОЗВОНОЧНИКА С АНОМАЛИЯМИ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ И СИСТЕМ У ДЕТЕЙ

Виссарионов С.В., Богатырёв Т.Б., Кокушин Д.Н.

ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург, e-mail: turner01@mail.ru

С целью определения частоты встречаемости аномалий внутренних органов и систем у детей со скрытыми формами спинальной дизрафии и врожденными пороками развития позвоночника обследовано 62 пациента в возрасте от 9 месяцев до 17 лет. На основании данных клинического, лучевого и МРТ-исследования оценены ортопедический и неврологический статусы, состояние позвоночника и позвоночного канала. Всем пациентам выполнено УЗИ органов брюшной полости, почек и сердца. По результатам комплексного обследования сопутствующие аномалии развития органов и систем обнаружены у 32 (51%) пациентов из 62 детей со скрытыми спинальными дизрафиями и врожденными аномалиями развития позвоночника. При этом пороки со стороны мочеполовой системы выявлены – у 53% пациентов, костно-мышечной системы – у 50% детей, пищеварительной системы – у 12%, сердечно-сосудистой системы – у 37%, ЛОР-органов – у 9% и бронхолёгочной системы – у 3% больных. Исследование показало, что у детей со скрытыми формами спинальной дизрафии и врожденными пороками развития позвоночника часто отмечаются сопутствующие аномалии других органов и систем. Все пациенты со скрытыми спинальными дизрафиями и врожденными аномалиями развития позвоночника нуждаются в тщательном комплексном обследовании.

Ключевые слова: дети, врожденные пороки развития позвоночника, скрытая спинальная дизрафия, аномалии внутренних органов

CHILDHOOD OCCULT SPINAL DYSRAPHISMS AND CONGENITAL SPINE ABNORMALITIES CONCURRENT WITH ANOMALIES IN OTHER ORGANS AND ORGAN SYSTEMS

Vissarionov S.V., Bogatyryov T.B., Kokushin D.N.

FSBI SRICO n.a. G.I. Turner under the Ministry of Health of Russia, St. Petersburg, e-mail: turner01@mail.ru

62 children aged from 9 months to 17 years were examined to estimate the incidence of visceral and system abnormalities concurrent with occult spinal dysraphisms and congenital anomalies of spine. The data of clinical, radiological and MRI studies was used to evaluate their orthopedic and neurological status, the deformed spine and vertebral canal. All the patients underwent ultrasonography of the abdominal organs, kidneys and heart. According to a comprehensive survey, combined anomalies of the organs and organ systems were found in 32 (51%) patients. At the same time, there were defects in the urogenital system in 53% of cases, musculoskeletal system in 50%, gastrointestinal tract in 12%, cardiovascular system in 37%, ENT in 9% and bronchopulmonary system in 3%. The study has shown that the children with occult spinal dysraphism and congenital anomalies of spine are frequently observed to have concomitant abnormalities of other organs and organ systems. All the patients with occult spinal dysraphism and congenital spine abnormalities need to be meticulously and comprehensively examined.

Keywords: children, congenital anomalies of spine, occult spinal dysraphism, visceral anomalies

Частота встречаемости врожденных аномалий развития позвоночника составляет от 2 до 11% среди всех деформаций позвоночного столба [1]. Среди всех пороков развития позвонков выделяют: нарушение формирования, нарушение слияния и нарушение сегментации [11, 12]. По вариантам клинического течения пороки развития позвоночного столба делятся на сколиозогенные, кифозогенные и нейтральные формы. В отдельную группу относят пороки развития позвоночного канала [3]. По данным ряда исследователей, встречаемость интраканальной патологии у пациентов с врожденными деформациями позвоночника составляет от 15% до 38% [5, 7, 8, 9, 13, 15]. Согласно данным Prahinski с соавт. из 30 обследованных пациентов с врожденными деформациями позвоночника у 30% больных встречались

пороки развития позвоночного канала [14]. Basu с соавт. из 126 пациентов с врожденными деформациями позвоночника отмечали наличие интраканальной патологии у 37% больных [5]. Спинальные дизрафии относятся к одним из наиболее частых аномалий развития нервной системы и подлежащих структур (костных, мышечных, соединительнотканых), которые обычно имеют прогрессирующее течение, требуя при этом комплексного подхода к лечению и реабилитации [4]. По определению, скрытые формы спинальной дизрафии характеризуются сохранением целостности вышележащих кожных покровов [10]. В литературе имеются единичные работы, отражающие частоту встречаемости аномалий развития внутренних органов у детей с врожденными пороками развития позвоночника [2]. Однако отсутствуют ис-

следования, посвященные анализу встречаемости аномалий развития внутренних органов и систем у пациентов детского возраста с врожденными пороками позвоночника и скрытыми формами спинальной дизрафии.

Цель исследования: изучение частоты встречаемости аномалий внутренних органов и систем у детей с пороками развития позвоночника и скрытыми формами спинальной дизрафии.

Материалы и методы исследования

В период с 2007 по 2014 годы в клинике патологии позвоночника и нейрохирургии института им. Г.И. Турнера под нашим наблюдением находилось 62 ребенка (15 мальчиков и 47 девочек) в возрасте от 9 месяцев до 17 лет с врожденными пороками развития грудного и поясничного отделов позвоночника и скрытыми формами спинальной дизрафии. Все дети обследованы клинически и инструментальными методами. При клиническом осмотре оценивали ортопедический и неврологический статус пациента. Проводили лучевое обследование, включающее спондилографию в прямой и боковой проекциях и мультиспиральную компьютерную томографию позвоночного столба. Выполняли магнитно-резонансную томографию грудного и поясничного отделов позвоночника. Кроме того, стационарное обследование пациентов включало УЗИ органов брюшной полости, почек и сердца, осмотр педиатра, невролога. По показаниям детей со скрытой спинальной дизрафией осматривали окулист, кардиолог, уролог, генетик и другие врачи-специалисты.

Для определения форм скрытой спинальной дизрафии применяли классификацию Tortori с соавторами [18], основанную на клинических и нейрорадиологических критериях.

Результаты исследования и их обсуждение

При клиническом осмотре деформация позвоночника была выявлена у 51 ребенка (82%). С-образная сколиотическая деформация позвоночника отмечена у 13 пациентов в грудном отделе, у 8 детей – в грудопоясничном переходе, у 9 больных – в поясничном отделе. У 4 пациентов отмечалось наличие сколиотических дуг и в грудном, и в поясничном отделах позвоночного столба. Кифосколиотическая деформация отмечена в 7 наблюдениях в грудном отделе позвоночника, у 7 пациентов – в грудопоясничном сегменте и у 2 – в поясничном отделе. У 1 пациента отмечалась только кифотическая деформация грудного отдела позвоночника. У остальных 11 пациентов (18%) отклонения оси позвоночника во фронтальной и сагиттальной плоскости отмечено не было.

Явления неврологического дефицита со стороны нижних конечностей выявлены у 43 детей. Нижний парапарез у 28 детей,

монопарез – у 15. Нарушения функции тазовых органов отмечены у 10 из 62 пациентов. В клинической картине у этих больных отмечалась односторонняя гипотрофия мышц голени у 18 пациентов, из них в сочетании с укорочением конечности за счет костей голени у 13, в сочетании с гипоплазией стопы у 4 пациентов. У 18 пациентов неврологического дефицита выявлено не было.

Как представлено в табл. 1, по данным лучевого обследования нарушение формирования позвонков отмечено – у 5 (8%) пациентов, нарушение сегментации позвонков – у 13 (21%), нарушение слияния позвонков – у 5 (8%), комбинированные аномалии развития позвонков встречались у 39 детей (63%). У 24 пациентов аномалии развития позвонков локализовались в грудном отделе позвоночника, у 12 – в поясничном, у 26 – в грудном и поясничном отделах. Конкресценция рёбер в сочетании с нарушением слияния позвонков отмечалась у 2 пациентов, с нарушением сегментации у 1, при комбинированных аномалиях развития позвоночника у 12 пациентов.

Распределение пациентов с врожденными пороками развития позвоночного столба по вариантам скрытой формы спинальной дизрафии было следующим.

Диастематомия 1-го типа отмечена у 45 (72%) пациентов, у 33 пациентов из 45 она встречалась изолированно. У 11 пациентов диастематомия 1 типа сочеталась со спинальными липомами, при этом из них у 7 детей с липомой терминальной нити, а у 4 – с интраканальной липомой. Спинальные липомы наблюдались у 15 (24%) пациентов, при этом липома терминальной нити изолированно – у 11 пациентов, в сочетании с диастематомией 2-го типа – у 2 больных. Интраканальная липома отмечена у 2 пациентов. Диастематомия 2-го типа изолированно наблюдалась у 1 (1,6%) больного. Дорсальный дермальный синус изолированно встречался также у 1 (1,6%) пациента.

По результатам комплексного обследования сопутствующие аномалии органов и систем обнаружены у 32 (51%) пациентов из 62 детей с пороками развития позвоночника и скрытыми формами спинальной дизрафии. В этой структуре пороки со стороны мочеполовой системы выявлены у 53% пациентов, костно-мышечной системы выявлены у 50% пациентов, пищеварительной системы – у 12%, сердечно-сосудистой системы – у 37%, ЛОР-органов – у 9% и бронхо-лёгочной системы – у 3% больных (табл. 2).

Таблица 1

Распределение пациентов по типу порока развития позвоночника и пола

Тип порока	Пол	
	мальчики	девочки
1. Нарушение формирования позвонков	2	3
а) заднебоковые полупозвонки	2	3
– единичные	0	3
– множественные	2	0
2. Нарушение сегментации позвонков	2	11
3. Нарушение слияния позвонков Бабочковидные позвонки	2	3
– единичные	1	2
– множественные	1	1
4. Комбинированные аномалии	9	30
а) нарушение формирования и сегментации	3	5
б) нарушение формирования и слияния	0	6
в) нарушение формирования, сегментации и слияния	3	10
г) нарушение сегментации и слияния	3	9
Всего:	15	47

Таблица 2

Аномалии развития органов и систем у детей с врождёнными пороками развития позвоночника и скрытыми формами спинальной дизрафии

Органы и системы	Варианты аномалий	Количество пациентов
Мочеполовая	Агенезия почки	4
	Гипоплазия почки	3
	Удвоение почки	11
	Гидроцеле	1
	Меатостеноз	1
	Паховая грыжа	2
	Крипторхизм	1
	Всего 23	
Костно-мышечная	Пороки развития в/конечности	3
	Врожденный вывих бедра	2
	Деформация Шпренгеля	1
	Пупочная грыжа	2
	Косолапость	11
	Всего 19	
Пищеварительная	Дополнительная доля печени	1
	Аплазия желчного пузыря	1
	Ректоуретральный свищ	1
	Атрезия ануса	2
	Всего 5	
Сердечно-сосудистая	Открытое овальное окно	5
	Смешанный аортальный порок	1
	ДХЛЖ	8
	ДМЖП	1
	Стеноз клапана лёгочной артерии	1
	Всего 7	
Лор-органы	Атрезия слухового прохода	1
	Микротия	2
	Макростомия	1
	Колобома	1
	Всего 5	
Бронхо-лёгочная	Трахеобронхомалиция	1
	Всего 1	

Таким образом, в исследуемой нами группе детей с врожденными пороками развития позвоночника и скрытыми формами спинальной дизрафии основную часть больных составили пациенты с комбинированными аномалиями развития позвонков (39 детей). Чаще всего вертебральные пороки встречались у лиц женского пола (47 пациентов). В 51% наблюдений у детей с аномалиями позвонков и скрытыми спинальными дизрафиями отмечались пороки развития других органов и систем – на первом месте со стороны мочеполовой системы, затем следуют костно-мышечная и сердечно-сосудистая.

Сочетание аномалий позвоночного канала и спинного мозга у детей с врожденными пороками развития позвоночника, по данным литературы, встречается с различной частотой. Так, McMaster по данным миелографии выявил интраспинальную патологию у 18% из 251 пациента с врожденным сколиозом [12]. Bradford и соавт. по данным МРТ выявили интраспинальную патологию у 38% из 42 пациентов с врожденными деформациями позвоночника [9], Suh и соавт. – у 31% из 41 обследованного больного с врожденными пороками развития позвонков [17]. По данным Basu с соавт. [5] и Shen с соавт. [16], интраканальная патология более часто встречалась у пациентов с аномалиями развития позвонков на фоне нарушения сегментации и при комбинированных аномалиях.

По данным различных авторов, сочетание врожденных пороков развития позвоночника и аномалий внутренних органов встречается от 39% до 76,2% наблюдений [3, 6, 9]. Комплексное обследование 223 детей с различными вертебральными пороками, по данным Ульриха Э.В., выявило сопутствующие пороки развития у 170 (76,2%) человек [3]. Bollini из 75 обследованных детей обнаружил сопутствующую патологию различных органов и систем у 34 (45%) человек. При этом поражение мочеполовой системы отмечено у 18 (24%) пациентов, сердца – у 6 (8%), интраспинальная патология – у 11 (15%) детей [8]. Beals в своей работе досконально обследовал 218 человек с врожденным сколиозом в возрасте от 1 года до 28 лет. Автор констатировал, что у 133 (61%) больных обнаружены аномалии внутренних органов и систем: со стороны почек – у 8% больных, сердца – у 7% пациентов [6]. Shen с соавт. обследовали 226 детей с врожденными деформациями позвоночника. У 91 (40%) ребенка из группы обследованных выявлены аномалии развития органов и систем: сердца – в 18% на-

блюдений, мочеполовой системы – в 12%, желудочно-кишечного тракта – в 5%. Эти же исследователи отмечали, что у пациентов с интраканальной патологией аномалии органов были выявлены у 40 (41%), без интраканальной патологии – у 51 (40%) пациента [16]. Казарян И.В. обследовала 195 детей с врожденными деформациями позвоночника. У 89 (46%) из них выявлены аномалии внутренних органов и систем: со стороны мочеполовой системы – в 76% наблюдений, костно-мышечной системы – в 45%, ЦНС – в 44%, желудочно-кишечного тракта – в 17%, сердца – в 8%, ЛОР органов – в 7% и бронхо-легочной системы – в 6% [2]. Таким образом, результаты нашего исследования не подтвердили данные о более высокой частоте встречаемости сопутствующих пороков развития со стороны внутренних органов и систем у пациентов с пороками развития позвонков в сочетании со скрытыми формами спинальной дизрафии.

Заключение

Пациенты детского возраста со скрытыми формами спинальной дизрафии и врожденными пороками развития позвоночника требуют детального обследования как со стороны позвоночного канала и спинного мозга, так и со стороны внутренних органов и систем. В этой категории больных более 50% пациентов имеют сопутствующие аномалии развития внутренних органов и систем. Ведущими по частоте пороков развития являются мочеполовая, костно-мышечная и сердечно-сосудистая системы. Нередко аномалии внутренних органов усугубляют течение врожденной деформации позвоночника и утяжеляют состояние самого пациента.

Список литературы

1. Виссарионов С.В. Хирургическое лечение сегментарной нестабильности грудного и поясничного отделов позвоночника у детей: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. – СПб, 2008. – С. 42.
2. Казарян И.В., Виссарионов С.В. Сочетание врожденных деформаций позвоночника у детей с аномалиями других органов и систем. Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2012. – № 5.
3. Ульрих Э.В. Аномалии позвоночника у детей. – СПб: Сотис, 1995. – С. 335.
4. Хачатрян В.А. Спинальные дизрафии. – СПб: Десятка, 2009. – С. 303.
5. Basu P.S., Elsebaie H., Noordeen M.H. Congenital spinal deformity: a comprehensive assessment at presentation. *Spine* 2002; 27:2255–9.
6. Beals R., Robbins J., Rolfe B. Anomalies associated with vertebral malformations. *Spine* 1993; 18: 10: 1329–1332.
7. Bernard T.N. Jr., Burke S.W., Johnston C.E. III, et al. Congenital spine deformities: a review of 47 cases. *Orthopaedics* 1985; 8:777–83.

8. Bollini G., Launay F., Docquier P.L., et al. Congenital abnormalities associated with hemivertebrae in relation to hemivertebrae location. *J Pediatr Orthop B* 2010; 19: 90–94.
9. Bradford D.S., Heithoff K.B., Cohen M. Intraspinal abnormalities and congenital spine deformities: a radiographic and MRI study. *J Paediatr Orthop* 1991; 11: 36–41.
10. Mankahla N., Figaji A. Occult spinal dysraphisms. *S Afr Med J* 2014; 104(4):316.
11. McEwen G.D., Winter R.B., Hardy J.H. Evaluation of kidney anomalies in congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1972; 54-A: 7: 1451–1454.
12. McMaster M., David C. Hemivertebra as a cause of scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1986; 68: 4: 588–595.
13. McMaster M.J. Occult intraspinal anomalies and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 1984; 66: 588–601.
14. Prahinski J.R., Polly D.W. Jr., McHale K.A., Ellenbogen R.G. Occult intraspinal anomalies in congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2000; 20:59–63.
15. Rajasekaran S., Kamath V., Kiran R., et al. Intraspinal anomalies in scoliosis: an MRI analysis of 177 consecutive scoliosis patients. *Indian J Orthop* 2010; 44: 57–63.
16. Shen J., Wang Z., Liu J., Xue X., Qiu G. Abnormalities associated with congenital scoliosis: a retrospective study of 226 Chinese surgical cases. *Spine* 2013 1;38(10):814–8.
17. Suh S.W., Sarwark J.F., Vora A., Huang B.K. Evaluating congenital spine deformities for intraspinal anomalies with magnetic resonance imaging. *J Pediatr Orthop* 2001; 21:525–531.
18. Tortori-Donati P., Rossi A., Cama A. (2000) Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. *Neuriradiol* 42:471–491.
6. Beals R., Robbins J., Rolfe B. Anomalies associated with vertebral malformations. *Spine* 1993; 18: 10: 1329–1332.
7. Bernard T.N. Jr., Burke S.W., Johnston C.E. III, et al. Congenital spine deformities: a review of 47 cases. *Orthopaedics* 1985; 8:777–83.
8. Bollini G., Launay F., Docquier P.L., et al. Congenital abnormalities associated with hemivertebrae in relation to hemivertebrae location. *J Pediatr Orthop B* 2010; 19: 90–94.
9. Bradford D.S., Heithoff K.B., Cohen M. Intraspinal abnormalities and congenital spine deformities: a radiographic and MRI study. *J Paediatr Orthop* 1991; 11: 36–41.
10. Mankahla N., Figaji A. Occult spinal dysraphisms. *S Afr Med J* 2014; 104(4):316.
11. McEwen G.D., Winter R.B., Hardy J.H. Evaluation of kidney anomalies in congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1972; 54-A: 7: 1451–1454.
12. McMaster M., David S. Hemivertebra as a cause of scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1986; 68: 4: 588–595.
13. McMaster M.J. Occult intraspinal anomalies and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 1984; 66: 588–601.
14. Prahinski J.R., Polly D.W. Jr., McHale K.A., Ellenbogen R.G. Occult intraspinal anomalies in congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2000; 20:59–63.
15. Rajasekaran S., Kamath V., Kiran R., et al. Intraspinal anomalies in scoliosis: an MRI analysis of 177 consecutive scoliosis patients. *Indian J Orthop* 2010; 44: 57–63.
16. Shen J., Wang Z., Liu J., Xue X., Qiu G. Abnormalities associated with congenital scoliosis: a retrospective study of 226 Chinese surgical cases. *Spine* 2013 1;38(10):814–8.
17. Suh S.W., Sarwark J.F., Vora A., Huang B.K. Evaluating congenital spine deformities for intraspinal anomalies with magnetic resonance imaging. *J Pediatr Orthop* 2001; 21:525–531.
18. Tortori-Donati P., Rossi A., Cama A. (2000) Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. *Neuriradiol* 42:471–491.

References

1. Vissarionov S.V. Hirurgicheskoe lechenie segmentarnoj nestabil'nosti grudnogo i pojasnichnogo otdelov pozvonochnika u detej: Avtoref. dis. ... d-ra med. nauk. SPb, 2008. pp. 42.
2. Kazarjan I.V., Vissarionov S.V. Sochetanie vrozhdennyh deformacij pozvonochnika u detej s anomalijami drugih organov i sistem. *Rossijskij vestnik perinatologii i pediatrii*. 2012. no. 5.
3. Ul'rih Je.V. Anomalii pozvonochnika u detej. SPb: Sotis, 1995. pp. 335.
4. Hachatrian V.A. Spinal'nye dizrafii. SPb: Desjatka, 2009. pp. 303.
5. Basu P.S., Elsebaie H., Noordeen M.H. Congenital spinal deformity: a comprehensive assessment at presentation. *Spine* 2002; 27:2255–9.

Рецензенты:

Орешков А.Б., д.м.н., ведущий научный сотрудник, ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России, г. Санкт-Петербург;
 Умнов В.В., д.м.н., научный руководитель отделения № 5, ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России, г. Санкт-Петербург.