

А.Н. Бакланов¹, С.В. Колесов², И.А. Шавырин³

¹ Центр патологии позвоночника и нейрохирургии, Салават, Республика Башкортостан, Российская Федерация

² Центральный институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова, Москва, Российская Федерация

³ Научно-практический центр медицинской помощи детям с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы, Москва, Российская Федерация

Многоэтапная коррекция деформации позвоночника у пациентки с синдромом недержания пигмента

Представлен клинический случай многоэтапного хирургического лечения пациентки с деформацией позвоночника на фоне синдрома недержания пигмента. В результате проведенных оперативных вмешательств восстановлен правильный сагиттальный баланс туловища.
Ключевые слова: сколиоз, коррекция и фиксация позвоночника, синдром недержания пигмента, сагиттальный баланс.

Введение

Синдром недержания пигмента (синдром Блоха–Сульцбергера) — редкое наследственное заболевание, характеризующееся нарушением пигментации кожи в сочетании с различными экто- и мезодермальными дефектами, которое было описано В. Bloch и М. Sulzberger в 1926–1928 гг. [1, 2].

Заболевание встречается преимущественно у лиц женского пола и проявляется высыпаниями на коже, локализующимися главным образом на боковых поверхностях туловища и проксимальных отделах конечностей. Кожные признаки отмечаются с первых дней жизни ребенка, со временем преобразовываясь в очаги пигментации коричневатого или грязно-серого цвета в виде брызг, полосок и завихрений, располагающихся неравномерно, преимущественно в виде полос или отдельных групп [3]. У некоторых пациентов пигментация сменяется атрофическими изменениями, склерозом и депигментацией. Помимо поражения кожи, имеют место различные экто- и мезодермальные дефекты в виде расстройства деятельности центральной нервной системы (эпилептические припадки, двигательные нарушения, умственная отста-

лость и др.), патологии глазных яблок (страбизм, нистагм, катаракта, голубые склеры, пигментация сетчатки, атрофия зрительного нерва и др.), аномалий скелета, зубов, почек, сердечно-сосудистой системы [4].

В доступной нам литературе отсутствовали материалы, посвященные сопутствующей ортопедической патологии у пациентов с синдромом Блоха–Сульцбергера. В ретроспективном исследовании, проведенном Y.C. Chan и соавт. и основанном на изучении 26 клинических случаев данного синдрома [5], имеется упоминание лишь об одной пациентке с выраженной деформацией позвоночника.

Клиническое наблюдение

Пациентка А., 21 год, находится под наблюдением в ЦИТО им. Н.Н. Приорова с диагнозом «Синдром недержания пигмента, тотальный правосторонний сколиоз 4 ст., состояние после многократных оперативных вмешательств». Впервые деформация позвоночника отмечена в 9-летнем возрасте, наибольшее прогрессирование деформации — в возрасте 13–14 лет, в период интенсивного роста.

A.N. Baklanov¹, S.V. Kolesov², I.A. Shavyrin³

¹The Center of a Pathology of a Backbone and Neurosurgery, Salavat, the Republic of Bashkortostan, Russian Federation

²The Central Institute of Traumatology and Orthopedy named after N.N. Priorov, Moscow, Russian Federation

³Scientific and Practical Center of medical care for children with developmental disabilities, craniofacial and congenital diseases of the nervous system, Moscow, Russian Federation

Staged correction of spinal deformity in a patient with incontinentia pigmenti syndrome

Case presentation of staged surgical treatment of patients with spinal deformity in incontinentia pigmenti syndrome. As a result of surgical procedure proper sagittal balance of the body was restored.

Key words: scoliosis, correction and fixation of the spine, incontinentia pigmenti syndrome, sagittal balance.

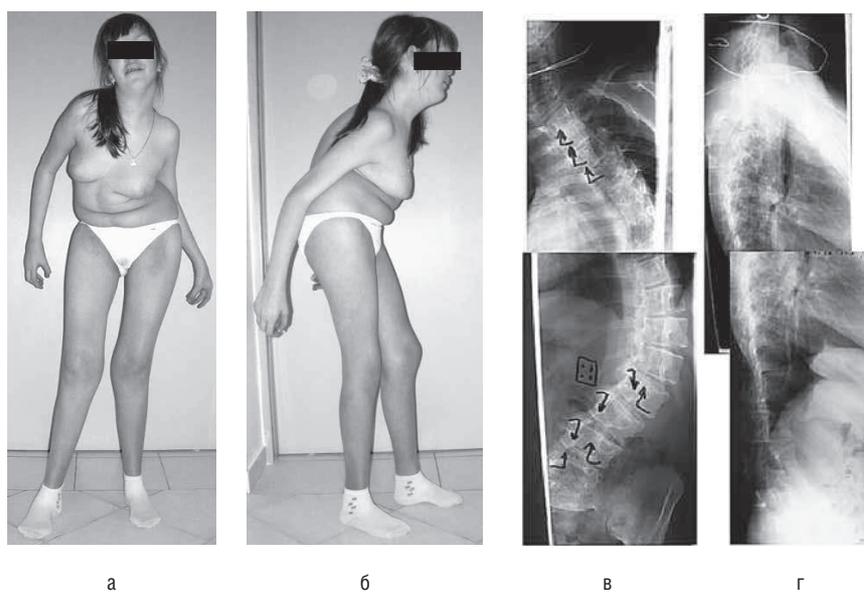


Рис. 1. Внешний вид (а, б) и рентгенограммы позвоночника (в, г) пациентки при поступлении.

При поступлении: выраженная кифосколиотическая деформация позвоночника с перекосом таза (25°), сагиттальный, фронтальный дисбаланс (рис. 1).

По заключению невропатолога, имеется легкая форма умственной отсталости. Походка спастико-атактическая, обусловлена как неврологической симптоматикой, так и декомпенсацией туловища вследствие сколиоза. На коже бедер и живота пациентки обнаружены очаги гиперпигментации в виде полосок и завихрений, очаговая алопеция (рис. 2).

17.01.07 г. проведено оперативное вмешательство: наложение гало-аппарата, дорсальная коррекция и фиксация позвоночника металлоконструкцией в условиях интраоперационной гало-тракции. Использована металлоконструкция крюковой компоновки, фиксирующая позвоночник на уровне Th_{III}–L_V. Коррекция деформации составила 40% от 82 до 49°, устранен дисбаланс туловища (рис. 3).

Послеоперационный период протекал без осложнений, пациентка выписана на 15-е сут после вмешательства. При динамическом наблюдении в течение 2 лет, несмотря на регулярно проводимые курсы реабилитационного лечения, которое было затруднено вследствие низкого тонуса скелетной мускулатуры и умственной отсталости, отмечена потеря коррекции на 20%, появление наклона туловища кпереди (рис. 4).

В 2010 г. выполнено этапное оперативное вмешательство: демонтаж нижнего полюса металлоконструкции, педикулярная субтракционная вертебротомия L_{III}-позвонка, коррекция деформации, фиксация металлоконструкцией. Во время оперативного вмешательства отмечена выраженная кровопотеря (1 ОЦК), повлекшая за собой нарушение ритма сердца и явления сердечной недостаточности. Операция по жизненным показаниям завершена, фиксация таза не проводилась.

Педикулярная субтракционная вертебротомия (PSO) заключается в расширенной ламинэтомии, трансверзэктомии (уровень L_{III} и частично L_{II}), клиновидной резекции тела позвонка (основание клина кзади) [6–8]. Затем путем контракции на транспедикулярные винты, проведенные в позвонки выше и ниже вертебротомии, проводится ремоделирование позвоночного столба [9], устраняется наклон

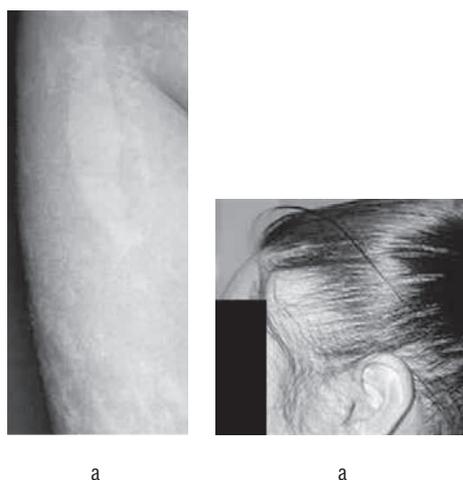


Рис. 2. Кожные проявления синдрома Блоха–Сульцберга: гиперпигментация кожи бедер (а), очаговая алопеция (б).

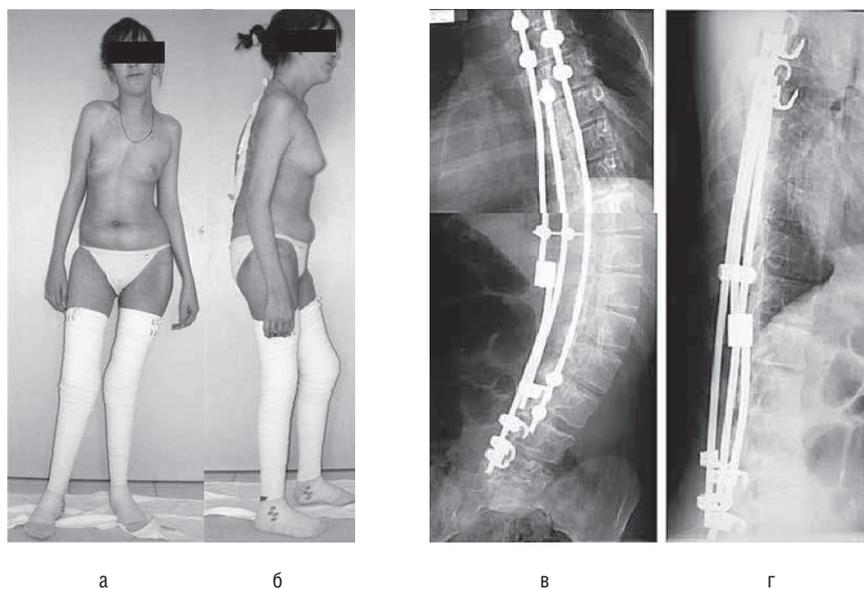


Рис. 3. Внешний вид и рентгенограммы пациентки после первого оперативного вмешательства (2007 г.).

грудопоясничного отдела кпереди [10, 11], увеличивается антеверсия таза [12] (рис. 5).

В состоянии коррекции проводится дорсальная фиксация позвоночника. Данный вид корригирующей остеотомии позволяет сформировать поясничный лордоз и устранить сагиттальную декомпенсацию (рис. 6).

После оперативного вмешательства отмечено уменьшение наклона туловища кпереди, однако по прошествии 2 лет при динамическом осмотре зарегистрирован вторичный рецидив сагиттального баланса с формированием порочного положения туловища (рис. 7).

В 2012 г. выполнено очередное оперативное вмешательство: полный демонтаж крюковой металлоконструкции, фиксация коротким стержнем параапикальной зоны деформации Th_v-L_I, много-

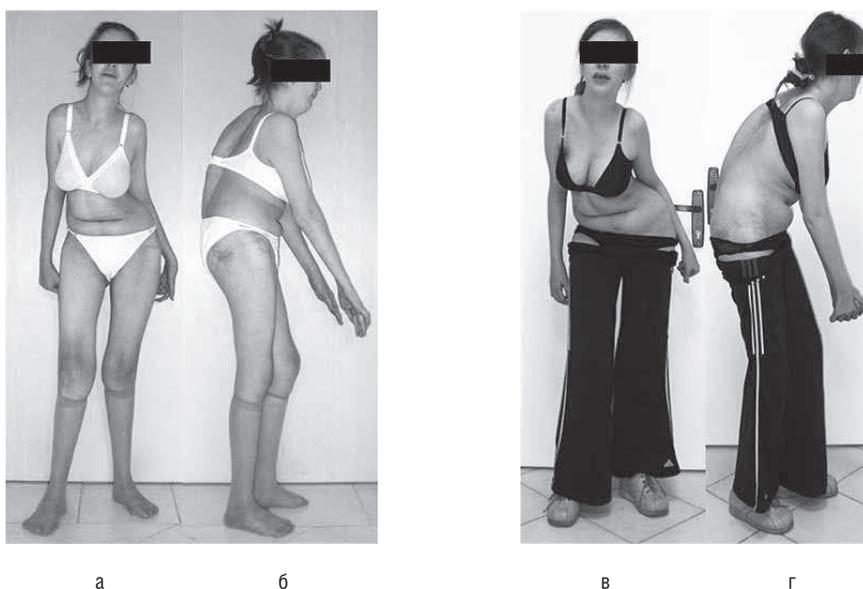


Рис. 4. Динамическое нарастание сагиттального дисбаланса и потеря коррекции (а – 2008 г., б – 2010 г.).

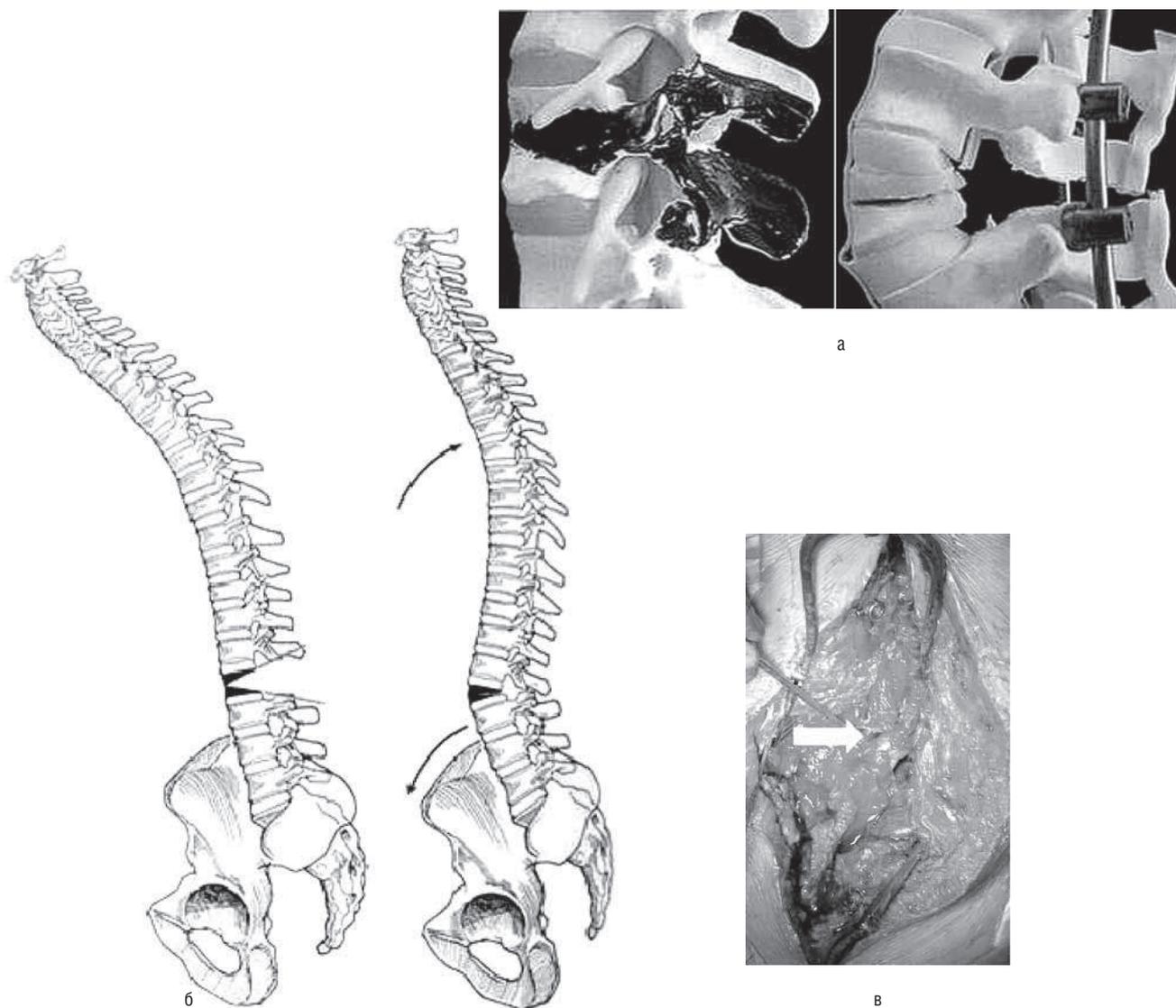


Рис. 5. Схема педикулярной субтракционной вертебротомии (а, б) и интраоперационное фото (в). Белой стрелкой указан уровень вертебротомии: в ране после резекции задних элементов позвонка L_{III} визуализирован дуральный мешок.

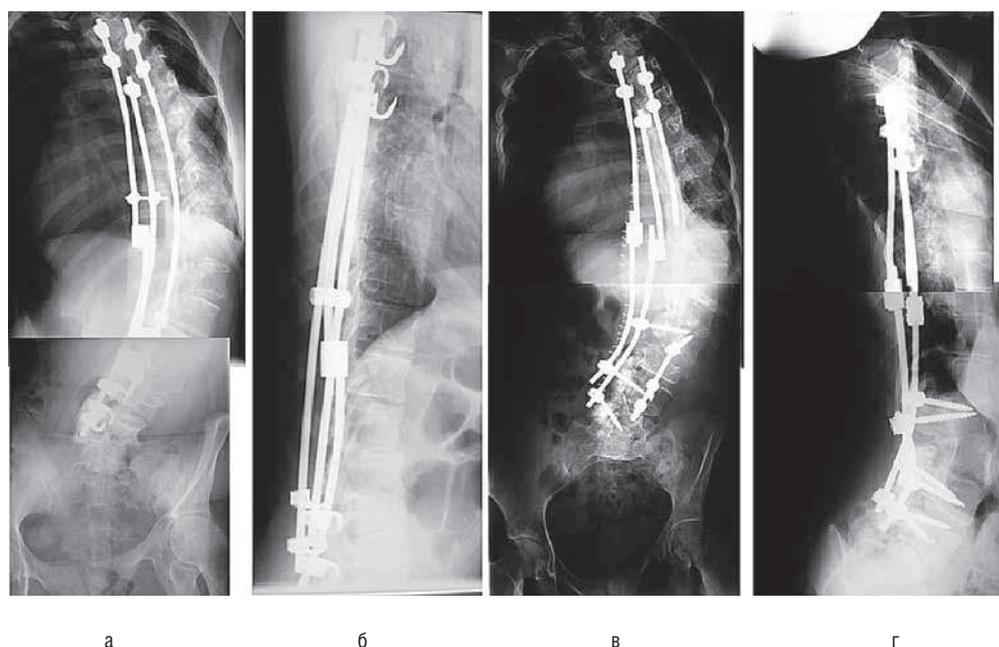


Рис. 6. Рентгенография позвоночника до (а, б) и после (в, г) проведения корригирующей вертебротомии на уровне L_{III}.

48

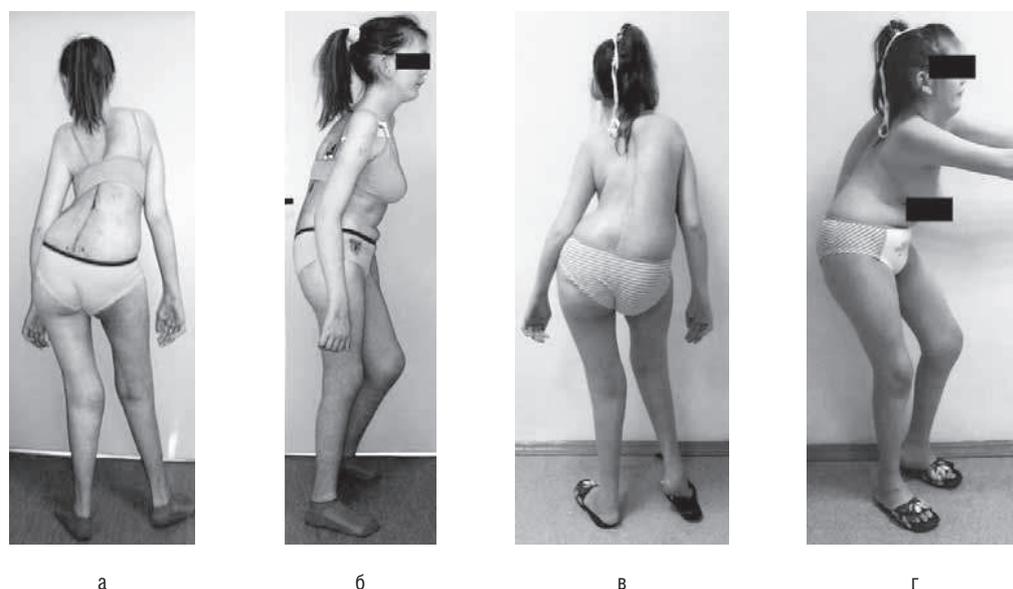


Рис. 7. Внешний вид пациентки после операции PSO-вертебротомии в 2010 г. (а, б) и через 1,5 года после вмешательства (в, г). Отмечается рецидив сагиттальной декомпенсации туловища.

уровневая мобилизационная вертебротомия по Смит–Петерсену [13], установка транспедикулярных фиксаторов в грудном и поясничном отделах, S₁-позвонке и в крыльях подвздошных костей. Проведен не прямой деротационный маневр: после инструментации вогнутой и выпуклой стороны деформации осуществлена деротация стержней, «подтягивание» короткого стержня к фиксированному стержню сначала вогнутой, а затем выпуклой стороны деформации. Окончательный этап — фиксация таза посредством соединения стержней металлоконструкции через коннекторы с винтами, проведен-

ными в подвздошные кости таза и S₁-позвонок, задний спондилолиз (рис. 8).

По данным послеоперационных рентгенограмм, отмечено устранение дисбаланса туловища, коррекция перекоса таза с 25 до 10°, значительное улучшение профиля. По данным скиаграммы, выполненной через 6 мес после выписки (рис. 9), угол грудного кифоза после операции составляет 30°, глобальный поясничный лордоз (угол между верхней поверхностью тела L₁ и верхней поверхностью тела S₁) — 40°, улучшена сагиттальная компенсация туловища.

Обсуждение

При проведении предоперационного планирования необходимо учитывать состояние сагиттального профиля позвоночника и положение таза. По данным боковых спондилограмм пациентки, при поступлении отмечалась сглаженность физиологических изгибов (гипокифоз 10° и гиполордоз 15°) и перекос таза (25°).

Первое оперативное вмешательство улучшило баланс туловища, однако использование ламинарных фиксаторов в краниальном и каудальном отделах, отсутствие инструментации параапикальной зоны наряду с отсутствием фиксации таза не позволило провести адекватную коррекцию сагиттального профиля позвоночника [14], что привело к потере достигнутой коррекции и развитию антефлексии туловища.

Проведение субтракционной вертебротомии на уровне L_{III} во время второго вмешательства на позвоночнике устранило антефлексию туловища путем формирования поясничного лордоза, однако значительная интраоперационная кровопотеря, повлекшая за собой нарушение сердечной деятельности, не позволила провести операцию в полном объеме (нижний уровень инструментации — L_V -позвонок, фиксация крестца и таза снова не проведены).

Через 18 мес отмечен рецидив сагиттальной декомпенсации, возникший в результате нефиксированного пояснично-крестцового и крестцово-тазового отделов.

Последнее вмешательство от 2012 г. проведено с использованием только винтовых фиксаторов (all-screw fixation). Выполнена стабилизация параапикальной зоны при помощи дополнительного стержня, фиксация подвздошных костей таза и крестца (сакро-пельвик фиксация). На контрольных скиаграммах через 3 мес после выписки пациентки металлоконструкция стабильна, потери коррекции не отмечено.

Заключение

Стабилизация поясничного отдела при коррекции деформаций позвоночника должна осуществляться

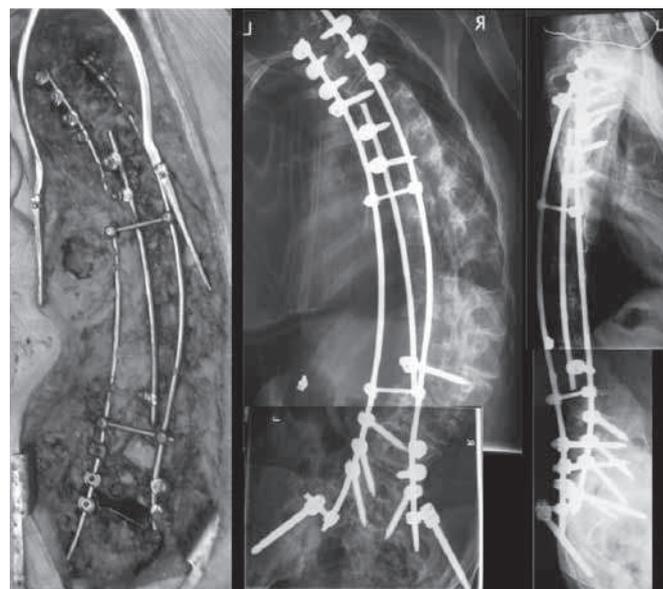
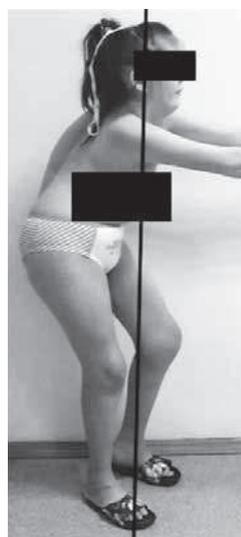


Рис. 8. Интраоперационное фото (а), спондилограммы после операции (б, в). Тотальная транспедикулярная инструментация Th_1-S_1 с фиксацией гребней подвздошных костей.

транспедикулярными фиксаторами, которые позволяют формировать полноценный поясничный лордоз и проводить надежную фиксацию.

PSO-остеотомия позволяет устранять сагиттальную декомпенсацию за счет лордозирования поясничного отдела, однако при наличии перекоса таза после проведения вертебротомии для предотвращения рецидива сагиттального дисбаланса, который возникает преимущественно за счет пояснично-крестцового отдела, металлоконструкцию необходимо дополнять узлом сакро-пельвик.



а б

в г

Рис. 9. Внешний вид пациентки после операции PSO-вертебротомии в 2010 г. (а, б) и через 1,5 года после вмешательства (в, г). Отмечается рецидив сагиттальной декомпенсации туловища.

REFERENCES

1. Bloch B. Eigentumliche, bisher nicht beschriebene Pigmentaffektion (incontinentia pigmenti). *Schweizerische medizinische Wochenschrift. Basel.* 1926; 56: 404–405.
2. Sulzberger M.B. Über eine bisher nicht beschriebene kongenitale Pigmentanomalie (incontinentia pigmenti). *Archiv für Dermatologie und Syphilis. Berlin.* 1927; 154: 19–32.
3. Lehner T., Barnes C.G. Behcet's syndrome: clinical and immunological features. *London, UK: Ann. Acad. Press.* 1979. P. 74–77.
4. Kozlova S.I. i dr. Nasledstvennyye sindromy i mediko-geneticheskoe konsultirovanie. *M.* 2007. 448 s.
5. Chan Y.C., Giam C. A retrospective study of incontinentia pigmenti seen at the National Skin Center, Singapore over a 10-year period. *Ann. Acad. Med. Singapore.* 2001; 6: 1210–1217.
6. Bridwell K.H., Lewis S.J., Lenke L.G., Baldus C., Blanke K. Pedicle subtraction osteotomy for the treatment of fixed sagittal imbalance. *J. Bone Joint Surg. Am.* 2003; 85: 454–463.
7. Ikenaga M., Shikata J., Takemoto M., Tanaka C. Clinical outcomes and complications after pedicle subtraction osteotomy for correction of thoracolumbar kyphosis. *J. Neurosurg. Spine.* 2007; 6: 330–336.
8. Mummaneni P.V., Dhall S.S., Ondra S.L., Mummaneni V.P., Berven S. Pedicle subtraction osteotomy. *Neurosurgery.* 2008; 63: 171–176.
9. Meiss W.C. Spinal osteotomy following fusion for paralytic scoliosis. *J. Bone Joint Surg. Am.* 1955; 37: 73–77.
10. Cho K.J., Bridwell K.H., Lenke L.G., Berra A., Baldus C. Comparison of Smith–Petersen versus pedicle subtraction osteotomy for the correction of fixed sagittal imbalance. *Spine (Phila Pa 1976).* 2005; 30: 2030–2037.
11. Kim Y.J., Bridwell K.H., Lenke L.G., Cheh G., Baldus C. Results of lumbar pedicle subtraction osteotomies for fixed sagittal imbalance: a minimum 5-year follow-up study. *Spine (Phila Pa 1976).* 2007; 32: 2189–2197.
12. Yang B.P., Ondra S.P., Chen L.A., Jung H., Koski T., Salehi S. Clinical and radiographic outcomes of thoracic and lumbar pedicle subtraction osteotomy for fixed sagittal imbalance. *J. Neurosurg. Spine.* 2006; 5: 9–17.
13. Burton D.C. Smith–Petersen osteotomy of the spine. *Instr. Course Lect.* 2006; 55: 577–582.
14. Lagrone M.O., Bradford D.S., Moe J.H., Lonstein J.E., Winter R.B., Ogilvie J.W. Treatment of symptomatic flatback after spinal fusion. *J. Bone Joint Surg. Am.* 1988; 70: 569–580.

КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Андрей Николаевич Бакланов, к.м.н., врач травматолог-ортопед, руководитель центра патологии позвоночника и нейрохирургии

Адрес: 453250, Республика Башкортостан, Салават, ул. Губкина, д. 21а; **тел.:** (916) 616-16-03; **e-mail:** bak110@mail.ru

Сергей Васильевич Колесов, д.м.н., профессор, заведующий отделением патологии позвоночника ЦИТО им. Н.Н. Приорова

Адрес: 125299, Москва, ул. Приорова, д. 10; **тел.:** (916) 686-93-50; **e-mail:** dr-kolesov@ya.ru

Илья Александрович Шавырин, к.м.н., старший научный сотрудник группы вертебрологии и ортопедии НПЦ медицинской помощи детям

Адрес: 119620, Москва, ул. Авиаторов, д. 38; **тел.:** (926) 156-43-20; **факс:** (499) 730-98-27;

e-mail: shailya@yandex.ru