

**Федеральное государственное бюджетное учреждение  
«Центральный научно-исследовательский институт травматологии и  
ортопедии им. Н. Н. Приорова» Министерство здравоохранения  
Российской Федерации**

На правах рукописи

Шаболдин  
Андрей Николаевич

**Хирургическое лечение нейромышечных деформаций  
позвоночника**

14.01.15. – «Травматология и ортопедия»

Диссертация  
на соискание учёной степени  
кандидата медицинских наук

**Научный руководитель:**  
доктор медицинских наук  
Сергей Васильевич Колесов

Москва – 2016

## ОГЛАВЛЕНИЕ

<b>Список сокращений.....</b>	<b>4</b>
<b>Введение.....</b>	<b>5</b>
<b>ГЛАВА 1. Обзор литературы.....</b>	<b>11</b>
1.1. Определение понятий, классификация.....	11
1.2. Характеристика заболеваний, на фоне которых развиваются нейромышечные деформации позвоночника.....	12
1.3. Диагностика пациентов с нейромышечными деформациями позвоночника.....	24
1.4. Этапы лечения пациентов с нейромышечными деформациями позвоночника.....	31
1.5. Осложнения хирургического лечения нейромышечных деформаций позвоночника.....	38
<b>ГЛАВА 2. Материалы и методы исследования.....</b>	<b>41</b>
2.1. Характеристика клинического материала.....	41
2.2. Методы исследования.....	43
<b>ГЛАВА 3. I группа. Анализ хирургического лечения больных с мобильными деформациями позвоночника до 100° по Cobb.....</b>	<b>63</b>
3.1. Общая характеристика группы.....	63
3.2. Хирургическая техника.....	64
3.3. Анализ полученных результатов.....	69
3.4. Влияние коррекции позвоночника на функцию внешнего дыхания пациентов I группы.....	71
3.5. Сравнительная оценка результатов оперативного лечения по результатам анкетирования для I группы пациентов.....	72
<b>Глава 4. II группа. Анализ хирургического лечения больных с мобильными деформациями более 100° по Cobb.....</b>	<b>77</b>
4.1. Общая характеристика группы.....	77
4.2. Хирургическая техника.....	78

4.3. Анализ полученных результатов.....	85
4.4. Влияние коррекции позвоночника на функцию внешнего дыхания пациентов II группы.....	88
4.5. Сравнительная оценка результатов оперативного лечения по результатам анкетирования для II группы пациентов.....	89
<b>Глава 5.1 III группа. Анализ хирургического лечения больные с грубыми и ригидными деформациями, которым проводилось двухэтапное оперативное лечение.....</b>	<b>94</b>
5.1. Общая характеристика группы.....	94
5.2. Хирургическая техника.....	96
5.3. Анализ полученных результатов.....	99
5.4. Влияние коррекции позвоночника на функцию внешнего дыхания пациентов III группы.....	101
5.5. Сравнительная оценка результатов оперативного лечения по результатам анкетирования для III группы пациентов.....	103
<b>ГЛАВА 6. Послеоперационные осложнения, возникшие при лечении нейромышечных деформаций позвоночника .....</b>	<b>108</b>
<b>ГЛАВА 7. Особенности при хирургическом лечении нейромышечных деформаций позвоночника.....</b>	<b>115</b>
7.1. Оценка влияния гало- гравитационной тракции на лечение тяжелых нейромышечных деформаций.....	115
7.2. Кровосберегающие технологии.....	125
7.3. Укладка пациента на ортопедическом столе.....	129
<b>Заключение.....</b>	<b>133</b>
<b>Выводы.....</b>	<b>142</b>
<b>Практические рекомендации.....</b>	<b>144</b>
<b>Список литературы.....</b>	<b>145</b>

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- ВАШ - визуальная аналоговая шкала  
ДЦП- детский церебральный паралич  
МДД- мышечная дистрофия Дюшенна  
МРТ- магнитно-резонансная томография  
ММН - миеломенингоцеле  
МСКТ(КТ) - мультиспиральная компьютерная томография  
НДП- нейромышечные деформации позвоночника  
НМЗ- нейромышечные заболевания  
СМА- спинальная мышечная атрофия  
ТПФ- транспедикулярная фиксация  
ИМ- индекс мобильности  
ИПК- индекс послеоперационной коррекции  
ФВ- фракция выброса  
ФВД- функция внешнего дыхания  
ЭНМГ- электронейромиография  
ЭОП- электронно-оптический преобразователь  
ФА- атаксия Фридрейха

## **Введение**

### **Актуальность**

Нейромышечные деформации позвоночника относятся к одной из наиболее сложных проблем, встречающихся в ортопедической патологии. Нейромышечные заболевания составляют разнообразную группу редко встречающихся заболеваний, которые являются результатом дефекта функции клеток передних рогов спинного мозга, периферических нервов, нейромышечных соединений, структурных дефектов мышечных клеток, их деградаций или метаболических миопатий (Lonstein J., 2001). Недостаточная функция периферической нервной системы, нейромышечного соединения или мышц являются причиной мышечной слабости у пациентов, которая очень часто прогрессирует с течением заболевания и приводит к ухудшению качества и уменьшению продолжительности жизни.

Наличие прогрессирующей мышечной слабости у больных с нейромышечной патологией часто сопровождается развитием тяжелых деформаций позвоночника. Типичный нейромышечный сколиоз – это S-образная деформация всего грудного и поясничного отделов позвоночника с выраженным перекосом таза, наличием гиперкифоза или гиперлордоза позвоночника и соответствующими нарушениями баланса туловища. Следствием деформации позвоночника и грудной клетки является укорочение туловища, уменьшение подвижности ребер и диафрагмы, значительное смещение органов грудной клетки, в том числе их компрессия. (Е.В. Терещенкова, М.Н. Лебедева, М.В. Михайловский, И.Г. Удалова, 2014).

По данным литературы, распространенность сколиотической деформации позвоночника среди пациентов с нейромышечными заболеваниями составляет от 25% до 90% (Sarwark J., Sarwahi V., 2007). Суммарная распространенность составляет примерно 1 на 3-3,5 тыс. населения в различных популяциях мира. Однако если экстраполировать среднемировую статистику на численность населения РФ, то в нашей стране

насчитывается около 48 тыс. больных с данной патологией (С.О. Рябых, Д.М. Савин, С.Н. Медведева, Е.Б. Губина, 2013).

Отсутствие своевременного лечения нейромышечного сколиоза вызывает развитие выраженного болевого синдрома, нарушение баланса туловища при сидении, ходьбе, провоцирует развитие пролежней, значительно снижая качество жизни пациентов и способность их к самообслуживанию. Прогрессирование деформации грудной клетки приводит к выраженным расстройствам функции внешнего дыхания (уменьшение показателей ФВД, повышение риска воспалительных заболеваний легких) (Бакланов А. Н., Колесов С. В., Шавырин И. А., 2011). Отличительными особенностями деформации позвоночника при нейромышечных заболеваниях являются: ранний дебют возникновения, наличие перекоса таза, сколиотическая дуга (протяженная, односторонняя, захватывающая большое количество позвонков), выраженная декомпенсация статодинамического баланса туловища, а также прогрессия деформации позвоночника, продолжающаяся после окончания костного роста и толерантность к консервативным методам лечения (Berven S, Bradford DS., 2002).

Так как консервативные методы лечения не эффективны при данной патологии, то методом выбора лечения является хирургическое. В связи с развитием новых оперативных методик, появлением и внедрением в вертебрологическую практику современного сегментарного инструментария стало возможным оказывать медицинскую помощь этим пациентам в нашей стране с конца XX века. В нашей стране недостаточно работ по изучению возможностей хирургического лечения нейромышечных деформаций позвоночника. До настоящего времени хирургическая тактика при лечении нейромышечных деформаций позвоночника окончательно не разработана и нуждается в систематизации и дальнейшей отработке, что доказывает актуальность данной научной работы.

Следует помнить, что для сидячих пациентов «колясочников» с нарушенным балансом туловища возможность ровно сидеть сопоставима с возможностью ходячих пациентов нормально ходить.

### **Цель исследования**

Улучшить результаты хирургического лечения пациентов с нейромышечными деформациями позвоночника.

### **Задачи исследования**

1. Разработать показания и противопоказания к оперативному лечению пациентов с нейромышечными деформациями позвоночника.
2. Разработать дифференциальный подход к оперативному лечению пациентов с нейромышечными деформациями позвоночника, в зависимости от выраженности деформации и ее мобильности.
3. Определить влияния предоперационной гало- гравитационной тракции на лечение тяжелых нейромышечных деформаций позвоночника.
4. Изучить функцию внешнего дыхания в отдаленном послеоперационном периоде у больных с нейромышечными деформациями позвоночника по данным спирографии.
5. Изучить отдаленные клинические результаты хирургического лечения нейромышечных деформаций позвоночника с помощью анкет - опросников SRS -22, SF- 36 и VAS.

### **Положения, выносимые на защиту**

1. Разработанный дифференциальный подход хирургического лечения нейромышечных деформаций позвоночника является эффективным методом, позволяющим получить хороший функциональный и косметический результат, удовлетворяющий пациента.
2. Разработанный алгоритм предоперационного обследования пациентов с нейромышечными деформациями позвоночника предоставляет достаточно диагностической и клинической информации. Спирография и ЭХО-КГ являются обязательными методами обследования, с целью выявления

абсолютных противопоказаний к оперативному лечению у этой категории пациентов.

3. Хирургическое лечение положительно влияет на функцию внешнего дыхания, и является способом остановки дальнейшего прогрессирования дыхательной недостаточности. Доказано, что ФВД увеличивается в среднем на 10% в течение 36 месяцев.

4. Использование предоперационной гало-гравитационной подготовки позволяет снизить болевой синдром в раннем послеоперационном периоде, что положительно влияет на сроки реабилитации и профилактику дыхательных осложнений.

### **Научная новизна**

- Определены показания и противопоказания к хирургическому лечению нейромышечных деформаций позвоночника;
- Разработан дифференциальный подход к оперативному лечению пациентов с нейромышечными деформациями позвоночника в зависимости от выраженности деформации и ее мобильности;
- На значительном количестве пациентов оценен результат хирургического лечения нейромышечных деформаций позвоночника;
- Определена роль гало- гравитационной подготовки при лечении нейромышечных деформаций позвоночника.

### **Практическая значимость**

1. Использование предложенного дифференциального подхода к лечению нейромышечных деформаций позвоночника, в зависимости от выраженности деформации и ее мобильности, позволило улучшить показатели хирургического лечения, повысить качество жизни пациентов "колясочников", что имеет высокую социальную значимость.
2. Определена целесообразность предоперационной гало- гравитационной тракции для улучшения качества жизни пациентов с нейромышечными деформациями позвоночника.



## **Материалы и методы**

Материалом для настоящей научно-исследовательской работы послужило наблюдение за 50 пациентами со сколиотическими деформациями позвоночника на фоне различных нейромышечных заболеваний, получившими оперативное лечение в ФГБУ «Центральный Научно-Исследовательский Институт Травматологии и Ортопедии им. Н.Н. Приорова» и в ФГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения г. Москвы» за период с 2008 по 2015 г.

Для решения поставленных задач нами применялись следующие методы: клинический (сбор анамнеза, осмотр, пальпация), лучевой (рентгенография, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография), функциональный (спирография, Эхо-КГ), анкетирование (Scoliosis Research Society-22 (SRS 22), Short Form-36 (SF-36) и визуальная аналоговая шкала (VAS)) и статистический (анализ средних величин, обработка данных осуществлялась с помощью программ: Microsoft Excel, Microsoft Excel, StatSoft STATISTICA 8.0.).

## **Внедрение результатов**

Методики хирургического лечения нейромышечных деформаций позвоночника внедрены в отделении патологии позвоночника и нейрохирургии ГБУЗ «Республики Башкортостан Городская больница» г. Салават и в отделении ортопедии и вертебологии ФГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения г. Москвы».

## **Апробация диссертационной работы и публикации**

По материалам диссертации опубликовано 15 работ, из них 4 статьи в журналах, утвержденных ВАК РФ.

Основные положения диссертационной работы доложены на научно-практических конференциях с международным участием:

Всероссийская научно-практическая конференция молодых ученых Приоровские чтения «Настоящее и будущее травматологии и ортопедии», Москва, 2013; X Юбилейный Всероссийский съезд травматологов-ортопедов, Москва, 2014; VI Съезд Ассоциации хирургов - вертебрологов «Вертебрология в России: перспективы, проблемы и пути решения», Краснодар, 2015; Всероссийская научно - практическая конференция и конференция молодых учёных: « Использование искусственных биодеградируемых имплантатов в травматологии и ортопедии», Москва, 12 – 13 ноября 2015 года; Всероссийская научно-практическая конференция, посвящённая 70 -летию СарНИИТО, Саратов, 2015.

#### **Личный вклад автора**

Автор принимал личное участие в анализе данных историй болезней, обследовании и хирургическом лечении больных, обработке клинического материала, непосредственно осуществлял статистическую и графическую обработку результатов исследования. Автором написан текст диссертации, а также все публикации по теме исследования.

#### **Объём и структура работы**

Диссертация изложена на 159 страницах компьютерного текста и состоит из введения, семи глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка литературы, включающего 142 источника литературы (11 отечественных и 131 зарубежных авторов). Работа иллюстрирована 43 рисунками и 35 таблицами.

## Глава 1. Литературный обзор

### 1.1. Определение понятий, классификация

Нейромышечный сколиоз характеризуется деформацией на фоне заболеваний, связанных с расстройством проведения нервного импульса по нервному волокну, либо связан с нарушением нейромышечной передачи (Lonstein J., 2001). В зависимости от уровня поражения различают нейропатические (при поражении нижнего или верхнего мотонейрона) и миопатические деформации (вследствие поражения центральной (мотонейронов спинного мозга) или периферической нервной системы).

К нейропатическим деформациям с поражением верхнего (1-го) мотонейрона относятся сколиозы на фоне на фоне ДЦП, сирингомиелии, позвоночно-мозжечковой дегенерации (болезнь Фридриха, болезнь Шарко-Мари-Тута), опухоли головного мозга, травме головного мозга. Деформации позвоночника с поражением нижнего (2-го) мотонейрона возникают на фоне спинальной мышечной атрофии, полиомиелите, менингомиелоцеле, дизаутономии, травмы спинного мозга.

Миопатические деформации могут наблюдаться при различных мышечных дистрофиях, миастении, врожденной гипотонии, дистрофической миотонии и артрогриппозе (Lonstein et al., 2001).

У больных с запущенным паралитическим сколиозом нижние ребра вогнутой стороны деформации соприкасаются с крылом подвздошной кости, что вызывает выраженный дискомфорт при сидении. Характерным признаком нейромышечных деформаций является перекос таза, который сопровождается декомпенсацией симметрии туловища (фронтальным дисбалансом) и провоцирует образование пролежня в области седалищного бугра у сидячих пациентов (Berven S, Bradford DS., 2002). Больные часто истощены, паравертебральная мускулатура у них развита слабо, снижена минеральная плотность костной ткани. Пациенты имеют проблемы с потреблением и усваиванием пищи. У них отмечают снижение показателей внешнего дыхания вследствие слабости дыхательных мышц и деформаций

грудной клетки. Эта группа пациентов в большей степени подвержена присоединением или обострением имеющейся урологической инфекции. Своевременная ортопедическая оперативная помощь при нейромышечной деформации позволяет отдалить наступление декомпенсации сердечно - сосудистой и легочной систем организма, восстановить опорную функцию позвоночного столба (Daniel L., Jochen P., 2011).

## **1.2. Характеристика заболеваний, на фоне которых развиваются нейромышечные деформации позвоночника**

Спинальные мышечные атрофии (СМА) - группа наследственных заболеваний детского возраста, впервые описанных Werdnig в 1891 г. Одним из признаков данных заболеваний является симметричная атрофия нижних моторных нейронов передних рогов спинного мозга и передних корешков, вызывающая нарушение нейромышечной передачи и прогрессирующий паралич.

Спинальные мышечные атрофии детского возраста наследуются по аутосомно-рецессивному типу, ген спинальной мышечной атрофии картирован на хромосоме 5q11, СМА вызвана мутацией гена SMN1, кодирующего белок SMN, снижение количества которого, приводит к потере моторных нейронов, что сопровождается нарушением работы поперечно - полосатой мускулатуры нижних конечностей, а также головы и шеи (Manzur AY., 2003).

Заболеваемость СМА составляет около 1:6,000 живорожденных, 50 % детей с СМА не доживают до двух лет (это дети преимущественно с 1-й формой заболевания) (Г. Е. Руденская, Р. А., 2001).

СМА может проявиться в любом возрасте, «мягкие» формы проявляются в среднем и пожилом возрасте (Prior TW, 2010).

На сегодняшний день выделяют четыре типа СМА. Наиболее тяжелым является первый тип (болезнь Werdnig-Hoffmann-1), проявляется у детей в период от рождения до 6 месяцев, при котором поражаются глотательные мышцы и диафрагма, данный тип характеризуется ранней смертностью

(Quera Salva MA, 2006). Умственное и эмоциональное развитие, а также чувствительность при этом типе СМА совершенно нормальное. (Andreassi C, 2004).

Второй тип (болезнь Werdnig-Hoffmann-2) несколько благоприятнее. Диагноз СМА тип 2 позволяет родителям и детям планировать будущее, несмотря на сокращенную продолжительность жизни. Этот тип СМА дебютирует в детском возрасте, как правило позже младенчества. В некоторых источниках к типу 2 относят заболевание с возрастом дебюта в промежутке между 6 и 18 месяцами. В других источниках говорится, что заболевание классифицируется как тип 2, если ребенок способен сидеть без поддержки, если его посадить. При этом типе СМА проксимальные мышцы обычно поражены в большей степени, чем дистальные мышцы. Многие дети способны управлять электроколясками или другими средствами передвижения довольно рано, уже в возрасте 3 лет, в зависимости от степени развития. Многие специалисты отмечают, что дети с СМА необычайно умны и сообразительны, а многочисленные исследования подтверждают эти наблюдения. Наибольшую опасность при этом типе СМА представляет слабость дыхательных мышц. На протяжении всей жизни необходимо пристальное внимание к дыхательной функции и немедленное реагирование на инфекции. В настоящее время продолжительность жизни при СМА с дебютом в детстве варьируется. Вполне вероятно выживание до юношеского возраста и даже дольше (Felderhoff-Mueser U, 2002).

Третий тип, описанный Kugelberg и Welander, характеризуется более поздним началом и относительно доброкачественным течением. Некоторые источники описывают СМА тип 3 как СМА, начинающуюся в возрасте старше 18 месяцев, в то время как другие предпочитают говорить о ней как о СМА, начинающуюся после того, как ребенок начал ходить, или, по крайней мере, сделал самостоятельно пять шагов. Многие люди с этим типом СМА способны ходить до 30-40 лет, хотя некоторые теряют способность к хождению уже в юности. Важным остается пристальное внимание к

дыханию и потенциальному искривлению позвоночника. Люди с этим типом СМА доживают до зрелого возраста и достигают успехов в научной и трудовой деятельности (Zerres K, Rudnik-Schöneborn S, 1995).

Четвертый тип (Kennedy) — взрослая форма болезни, остается мягким на всем своем протяжении, характеризующаяся атрофией мышц рук, ног и языка, которая появляется после 35 лет (Fujak A., 2011).

В настоящее время выделяют следующие потенциальные проблемы в приблизительном порядке по серьезности:

- слабость дыхательных мышц
- слабость глотательных мышц
- слабость мышц спины с прогрессирующим искривлением позвоночника
- аномальная реакция на препараты - миорелаксанты

#### Слабость дыхательных мышц

При тяжелых формах СМА, слабость дыхательных мышц является серьезной проблемой. Это основная причина гибели детей с СМА типа 1 и типа 2 (Fujak A., 2007). Когда дыхательные мышцы ослаблены, воздух не может хорошо циркулировать в легких, что негативно сказывается на общем здоровье. Симптомами слабости дыхательной мускулатуры являются головная боль, трудности со сном в ночное время, чрезмерная сонливость в дневное время, инфекции органов грудной клетки и, в конечном итоге, сердечная и дыхательная недостаточность (Granata C., 1993). Слабая дыхательная мускулатура не позволяет откашливаться, что приводит к частым инфекциям дыхательных путей (Vitale MG, 2008).

При СМА тип 1 слабые межреберные мышцы, в то время как мышцы диафрагмы остаются довольно сильными. В этом случае дети вынуждены дышать больше с помощью движений живота, что придает их телу грушевидную форму (Joos C, Leclair-Richard D., 2004). В последние годы доступность портативных и эффективных устройств для вентиляции легких дает возможность родителям продлить жизнь своим детям до подросткового

возраста. Многие специалисты рекомендуют начинать с неинвазивной вентиляции, при которой воздух (обычно комнатный воздух, не обогащенный кислородом) подается под давлением через маску. Системы такого типа могут использоваться при необходимости по много часов днем и/или ночью. Они легко могут быть сняты для еды, питья, разговора и, когда возможно, для дыхания без их помощи. Многие предпочитают использовать вентиляционные системы с отрицательным давлением, которые создают периодический вакуум вокруг грудной клетки, что помогает легким расширяться и сжиматься (Wang CH, 2007).

Для детей и взрослых с тяжелым поражением дыхательной системы часто рекомендуется вентиляция через трахеостому – отверстие в трахее, сделанное хирургическим путем. В этом случае воздух под давлением подается по трубке в трахеостоме. Обычно люди могут есть, пить и разговаривать с трубкой в трахеостоме, хотя этот процесс и требует некоторой адаптации (Prior TW, 2010).

#### Слабость глотательных мышц

Слабость мышц рта и глотки вызывает проблемы с глотанием, особенно при тяжелых формах СМА. Дети с СМА тип 1 обычно испытывают трудности с глотанием и сосанием, что впоследствии приводит к их гибели. Слабость сосания приводит к обезвоживанию и недостаточному питанию, а трудности с глотанием — к непроходимости дыхательных путей вследствие аспирации (Mellies U, 2004). В наши дни, кормление детей с трудностями глотания, можно осуществлять альтернативными методами, такими, как гастростомическая трубка (g-трубка). Некоторые пользователи g-трубки едят и пьют обычным способом (Sproule DM, 2010).

#### Слабость мышц спины

Слабость мышц спины – основная проблема при СМА с дебютом в детстве. Если не уделять этому внимания, у ребенка может развиваться сколиоз или кифоз, что делает невозможным комфортное сидение и лежание ребенка. Многие специалисты уверены, что тяжелое искривление позвоночника

негативно влияет и на дыхательную функцию, поскольку искривленный позвоночник часто сдавливает легкие (Granata С, 1996).

Сколиозы и кифозы у пациентов, страдающих СМА, носят нейромышечный характер, обусловленный поражением 2-го мотонейрона передних рогов спинного мозга. Деформации позвоночника часто сочетаются с костно-суставными деформациями, деформациями грудной клетки, вывихами суставов. Отсутствие своевременного лечения деформаций позвоночника при СМА приводят к нарушению функции органов дыхания и кровообращения, появляются психологические проблемы у пациентов с сохраненным интеллектом.

Окончательным итогом искривления позвоночника при СМА является хирургическое вмешательство, которое может быть выполнено, если респираторный статус ребенка позволяет ему перенести такое вмешательство. Как правило, доктора предпочитают подождать до окончания роста позвоночника, однако не всегда возможно дождаться окончания роста, поскольку респираторный статус может ухудшиться в любой момент. Поэтому выбор момента для такой операции — непростая задача (Fujak A, Raab W, Schuh A, Kreß A, Forst R, Forst J., 2012).

#### Аномальная реакция на препараты - миорелаксанты

Нейромышечным заболеваниям свойственна слабость дыхательных мышц и повышенная чувствительность к миорелаксантам, что сопряжено с высоким риском развития послеоперационной дыхательной недостаточности.

Хирургическая бригада, особенно анестезиолог, должна хорошо понимать, что такое СМА. Реакция на миорелаксанты абсолютно непредсказуема. Использование деполяризующих миорелаксантов и ингаляционных анестетиков может привести к таким последствиям, как нарушения сердечного ритма, рабдомиолиз, остановка сердца, нарушения функции почек и злокачественная гипертермия. Наркотические анальгетики, недеполяризующие миорелаксанты короткого действия, мидазолам и пропофол считаются достаточно безопасными. N. Shime et al. из клиники



Киото, указывая на риски применения миорелаксантов предлагают проводить анестезии без миорелаксантов с препаратами галотана. Если без миорелаксантов нельзя обойтись, то следует использовать небольшие дозы относительно коротко действующих недеполяризующих миорелаксантов (атракурий, мивакурий, рокуроний, векуроний) (Habib A. S., 2005).

#### Мышечная дистрофия Дюшенна

Заболевание названо в честь французского невропатолога *Жульема Бенджамина Аманда Дюшенна* (Guillaume Benjamin Amand Duchenne), который впервые описал это заболевание в 1861 году. Мышечная дистрофия Дюшенна (МДД) - это рецессивное заболевание, сцепленное с X-хромосомой, которое характеризуется быстрым прогрессированием мышечной дистрофии, которая в конечном итоге приводит к полной потере способности двигаться и смерти больного (Karol L., 2007).

Это заболевание поражает примерно 1 человека из 4000 живорожденных младенцев мужского пола (Kennedy JD 1995). У всех больных обнаруживают транслокацию и делецию на коротком плече X-хромосомы в области Хр21. Доказательство близкого расположения локуса Дюшенна к области Хр21 было получено при изучении сцепления генов с использованием «ограничивающих» эндонуклеаз (Khan F., 2008).

Чтобы убедиться в правильности диагноза, обычно назначают биопсию мышцы – берется на анализ маленький ее кусочек и, используя специальный краситель, определяют наличие или отсутствие в мышечной ткани дистрофина. Полное отсутствие белка указывает на наличие этого заболевания (Takaso M., 2010).

Основным симптомом мышечной дистрофии Дюшенна - является мышечная слабость, которая в первую очередь связана с атрофией скелетной мышечной ткани. Клинически болезнь проявляется обычно в возрасте 3-5 лет (Emery A, Muntoni F., 2003). Развивается слабость и похудание проксимальных групп мышц, что проявляется нарушением походки.

К 5-летнему возрасту, мышечная слабость становится совершенно очевидной: ребенок теряет способность совершать активные движения, прыгать, бегать. Чтобы встать с пола, он должен опереться в пол руками — симптом Юверса.

К 7-8-летнему возрасту становятся заметными контрактуры ахилловых сухожилий и илиотибиальных соединительнотканых пучков, при этом ходьба на пальцах ног заставляет больных откидываться назад, возникает лордозная поза. Потеря мышечной силы прогрессирует, преобладают поражения проксимальных мышц конечностей и сгибателей шеи, поражение нижних конечностей более выражено, чем верхних. В возрасте 8-10 лет больной уже не может передвигаться без посторонней помощи, появляются контрактуры суставов, которые усугубляются длительным положением больного в сидячем положении (Manzur AY, 2008).

К 12 годам большинство больных передвигаются лишь в инвалидном кресле. Постепенно контрактуры становятся фиксированными, развивается прогрессирующий сколиоз (Cheuk DK, Wong V, 2007). Деформация грудной клетки, обусловленная сколиозом, вызывает нарушение дыхательной функции легких, которая уже и без того снижена из-за слабости дыхательных мышц.

К возрасту 14—18 лет у больных может развиваться серьезная, иногда фатальная легочная инфекция (Granata C., 1996). Другими причинами смерти могут послужить аспирация пищи и острое расширение желудка. Смерть от сердечной недостаточности у таких больных наступает нечасто, несмотря на наличие миокардиопатии. Застойная сердечная недостаточность возникает лишь при каких-то дополнительных стрессовых обстоятельствах, например, при присоединении пневмонии. (Rawlins BA, 2009)

Интеллектуальные нарушения типичны при МДД. У 1/3 больных коэффициент интеллекта обычно ниже 75, а в среднем равен 85. Причем снижение интеллекта не обусловлено мышечной слабостью, так как вербальные функции нарушаются обычно до наступления резко выраженной

мышечной слабости. В отличие от мышечного поражения интеллектуальные нарушения не прогрессируют.

Сколиоз при мышечной дистрофии Дюшена может протекать с преобладанием кифотического и лордотического компонента. Большую тенденцию к прогрессированию имеют кифосколиотические деформации. Лордосколиоз течёт более доброкачественно (Master DL, 2011). Усиление поясничного лордоза приводит к атрофии мышц сгибателей бедра, тем самым влияя на осанку и на манеру ходить и бегать. В связи с прогрессирующим ухудшением работы мышц, ребенок теряет возможность двигаться, что в конечном счете, может быть причиной паралича. Тяжелый сколиоз обычно вызывает много проблем, таких как дисбаланс положения тела сидя, снижение сердечно - легочной функции, скелетно-мышечной боли, пролежни и т.д. Кроме того, высокое давление на грудную клетку и живот делает дыхание и выделение мокроты затрудненным, и механическая поддержка дыхания и вспомогательные методы необходимы (Takaso M., 2010).

Классификация деформаций позвоночника при мышечной дистрофии Дюшена (Oda T, Shimizu N, Yonenobu K, et al., 2010):

- Тип I искривлений: характеризуется прогрессирующим кифосколиозом с мобильной деформацией и расширением в таз, и достигая  $30^\circ$  в возрасте до 15 лет, с быстрым прогрессированием до  $15 - 20^\circ$  в год.
- Тип II искривлений: характеризуется гиперлордозом с прогрессированием сколиотической деформации. Пациенты с двумя основными искривлениями не имеют перекос таза и имеют стабильные искривления, в то время как больные с грудопоясничными или поясничными искривлениями имеют тенденцию к перекосу таза и прогрессируют так же, как Типа I.
- Тип III искривлений - нет сагиттального дисбаланса, сколиотическая дуга не прогрессирующая, достигает  $30^\circ$ .

Никаких известных эффективных препаратов для лечения мышечной дистрофии Дюшенна, не существует. Хотя, согласно последним исследованиям стволовых клеток существуют перспективные векторы, которые могут заменить поврежденные мышечные ткани. Однако, на данном этапе лечение, как правило, симптоматическое и направлено на улучшение качества жизни больного человека (Takaso M, 2010).

Средняя продолжительность жизни больных МДД варьируется от подросткового возраста до 20 - 30 лет. Известны случаи, когда больные доживали до 40 лет, но, к сожалению, такие случаи являются скорее исключением (Eagle M, 2007).

#### Детский церебральный паралич (ДЦП)

Детский церебральный паралич (ДЦП) – это собирательный термин, объединяющий группу непрогрессирующих, но часто меняющихся синдромов моторных нарушений, в основе которых лежат поражения головного мозга, возникающие на ранних стадиях развития ребенка (Хольц, 2006).

В патогенезе развития деформации позвоночника при ДЦП важную роль играют асимметричный сниженный тонус мышц, нарушенная иннервация паравертебральной мускулатуры. Деформации позвоночника при ДЦП по сравнению с идиопатическим сколиозом имеют более раннее время возникновения, характеризуются выраженной декомпенсацией туловища у пациентов с осевой нагрузкой на позвоночник (ходячих, сидячих), а также продолженной прогрессией после окончания костного роста и меньшей чувствительностью к консервативным методам лечения. Сколиоз у больных ДЦП приводит к затруднениям при сидении, вызывает боли в пояснице и ребрах на вогнутой стороне деформации, которые у некоторых пациентов упираются в подвздошную кость. Сколиотическая деформация грудной клетки сопровождается снижением дыхательного объема и провоцирует более частую заболеваемость бронхитами и пневмонией (Senaran H, 2007).

По данным литературы, частота встречаемости сколиоза коррелирует с физиологической формой ДЦП. Самая высокая заболеваемость отмечается у пациентов со спастической формой – до 70%. При дискинетической форме частота сколиоза составляет 16–39% случаев, при атонически-астатической и смешанной формах – 6–50% (Banta JV, 1999).

Раннее корсетирование у этих пациентов позволяет предотвратить значительную прогрессию в детском возрасте, однако к наступлению половой зрелости и второму пику роста хирургическая стабилизация становится необходимой (Sarwark J., 2008).

Описаны 2 типа сколиозов у пациентов с ДЦП. Первый, схожий с идиопатическим, характерен для больных с менее выраженным неврологическим дефицитом (моноплегией и гемиплегией) (Weinstein S.L., 1999); второй встречается у пациентов с грубыми неврологическими расстройствами, передвигающимися на инвалидном кресле, и представляет собой грубые протяженные С-образные деформации с перекосом таза (Daher M.T., 2009).

#### Атаксия Фридрейха

Атаксия Фридрейха (ФА) -аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся дегенеративным повреждением нервной системы вследствие наследуемой мутации в гене FXN, кодирующем белок фратаксин. Названа в честь немецкого врача Николауса Фридрейха, который первым описал её в 1860 году. Распространённость в мире 2-7 на 100 000 (Beauchamp M.,1995). Симптомы обычно начинаются в возрасте от 5 до 15 лет, но могут появиться уже в 18 месяцев или в конце 30-летнего возраста.

Заболевание обычно манифестирует появлением неловкости, неуверенности при ходьбе, особенно в темноте (признак заднестолбовой атаксии), больные начинают пошатываться, часто спотыкаются. Вскоре к атаксии при ходьбе присоединяются дискоординация в руках, изменение почерка, слабость в ногах (Kinali M, 2002). Уже в самом начале заболевания может отмечаться дизартрия. Речь приобретает характер эксплозивности

(взрывчатости) в результате несогласованности дыхания и фонации (Sandi, 2011). Ранним и важным дифференциально-диагностическим признаком болезни Фридрейха является исчезновение сухожильных и надкостничных рефлексов (Cooper JM, 2008). В развернутой стадии заболевания у больных обычно наблюдается тотальная арефлексия. Специфичность сухожильной арефлексии связана с тем, что первичной мишенью дегенеративного процесса при атаксии Фридрейха являются чувствительные нейроны спинномозговых ганглиев, переключающие сигналы от мышечных веретен и составляющие важное звено спинального рефлекса на растяжение. Типичным неврологическим проявлением болезни Фридрейха является нарушение глубокой (суставно-мышечной и вибрационной) чувствительности. Довольно рано у больных возникает симптом Бабинского, мышечная гипотония (Cuda G., 2002). По мере прогрессирования заболевания постепенно нарастают мозжечковая и сенситивная атаксия, слабость и атрофия мышц нижних конечностей. В поздней стадии болезни парезы, амиотрофии и расстройства глубокой чувствительности распространяются и на руки. Больные перестают самостоятельно ходить и обслуживать себя из-за глубокого распада моторных функций. В ряде случаев наблюдается нистагм, снижение слуха, атрофия зрительных нервов; при длительном течении болезни отмечается нарушение функции тазовых органов. По поводу деменции мнения противоречивы. Если у взрослых она описана, то у детей умственная отсталость и деменция встречаются редко (Pinto RM, 2011).

Среди экстраневральных проявлений болезни Фридрейха необходимо выделить поражение сердца, которое встречается более чем у 90% больных. Характерным признаком является развитие типичной прогрессирующей кардиомиопатии (Corrola G., 1999). Кардиомиопатия преимущественно носит характер гипертрофической, но в отдельных случаях возможно развитие дилатационной кардиомиопатии. Кардиомиопатия проявляется болями в области сердца, сердцебиением,

одышкой при физической нагрузке, систолическим шумом и другими симптомами. Более чем у половины больных кардиомиопатия является непосредственной причиной смерти (Corben LA, 2013). Другим характерным экстраневральным проявлением болезни Фридрейха являются скелетные деформации: сколиоз, «стопа Фридрейха», деформация пальцев рук и ног и др., и эндокринные расстройства (сахарный диабет, гипогонадизм, инфантилизм, дисфункция яичников) (Corben LA, 2013).

При атаксии Фридрейха сколиотическая деформация развивается в 60%-79% (Milbrandt T., 2008), и приводит к нарушению функции дыхания. Другие симптомы включают боль в груди, и учащенное сердцебиение. Сколиоз при FA вообще ведет себя как идиопатический сколиоз, но более прогрессивный (Milbrandt T., 2008). Когда завершается костный рост, искривление продолжает увеличиваться, этим отличается от идиопатического сколиоза. При FA страдают мышцы спины. Когда мышцы на одной стороне позвоночника становятся слабее, чем на другой, сильные мышцы «тянут» в свою сторону, тем самым провоцируя искривление позвоночника. Симптомы сколиоза у FA включают те, которые упомянуты ранее, и следующие: сильные боли в спине после физической активности; потеря равновесия при сидении. Если деформация позвоночника появляется в возрасте до 10 лет, можно ожидать прогрессирование сколиоза до 100° (Cuda G, 2002).

Прогноз для жизни у данных пациентов неблагоприятный, средняя продолжительность жизни с начала прогрессирования заболевания 15-20 лет. В редких случаях больные доживают до 70 лет, при условии отсутствия сопутствующего сахарного диабета и болезней сердца (Delatycki MB, 2005).

Миеломенингоцеле (ММН)- заболевание, которое формируется в раннем эмбриональном периоде в результате нарушения закрытия нервной трубки. Предрасполагающими условиями развития заболевания считают наследственность и дефицит фолиевой кислоты. Ежегодно в России рождается не менее 2 000 детей с этой патологией.

Миеломенингоцеле часто сопровождается неврологическими расстройствами. Степень неврологических нарушений напрямую связана с локализацией и тяжестью дефекта спинного мозга; может варьировать от дисфункции кишечника и мочевого пузыря до полной параплегии. Паралитическая деформация позвоночника при данном заболевании развивается у 80% пациентов (Geiger F., 1999). Кроме неврологических нарушений, мышечного паралича, прогрессирование деформации позвоночника может быть вызвано гидроцефалией, нарушением ликворциркуляции и синдромом фиксированного спинного мозга (Shook JE, 1997). Частой проблемой, которая сопровождает миеломенингоцеле, является незаращение задних элементов позвоночника. Основным типом деформации при миеломенингоцеле - это кифосколиоз. Деформации при миеломенингоцеле сложны для хирургического лечения из-за деформации позвонков и рёбер, укорочения туловища, незаращения задних элементов позвоночника, компенсаторного лордоза в грудном отделе позвоночника. При данном заболевании отмечаются дефекты кожных покровов, особенно на вершине кифотической деформации. Анатомия позвоночника грубо нарушена, поэтому установка имплантов крайне затруднена. При грубых кифосколиозах методом выбора является дорсальная коррекция и стабилизация по всей длине позвоночника. Часто выполняется сакро-пельвик фиксация в различных модификациях. Операция направлена на обеспечение возможности передвижения этих детей в инвалидном кресле, поскольку движения в ногах у них утрачены ввиду грубого порока развития спинного мозга (Patel, 2011). Вентрикуло-перитонеальное шунтирование по показаниям должно предшествовать коррекции деформации (Weprin B., 2003).

### **1.3. Диагностика пациентов с нейромышечными деформациями позвоночника**

Предоперационное обследование и планирование операции на позвоночнике, при нейромышечном сколиозе требует



мультидисциплинарного подхода. Подробный анамнез перинатального и физического развития является существенным при диагностике паралитического сколиоза. Факты, которые свидетельствуют о нейромышечном сколиозе: аноксия при рождении, задержка этапов развития, наличие приобретенных или семейных нейропатий /миопатий, деформации позвоночника в возрасте до 7 лет.

Основными симптомами заболевания моторных единиц являются мышечная слабость, быстрая мышечная утомляемость, судороги, боли в мышцах и их напряженность. Выявить атрофию или гипертрофию мышц довольно трудно из-за большой вариабельности этого показателя у здоровых лиц. Еще труднее обнаружить это у детей младшего возраста и у лиц с ожирением из-за наличия покрывающего мышцы слоя жировой ткани. Следует помнить о так называемой псевдогипертрофии мышц, когда мышечная ткань замещается соединительной или жировой тканью, что бывает достаточно ярко выражено при некоторых мышечных дистрофиях, при спинальной мышечной атрофии и прочих денервационных процессах.

При осмотре больного необходимо обратить внимание на наличие фасцикуляций, миокимии (непроизвольное сокращение пучка мышечных волокон) и другие проявления спонтанной мышечной активности болезни. Наличие контрактур суставов, в особенности в области ахиллова сухожилия и тазобедренных суставов, а также сколиоза свидетельствует о том, что мышечная слабость существует уже долгое время (Moxley R.,2005).

После клинического осмотра для определения тактики лечения деформаций позвоночника используются: рентгенография, КТ, МРТ позвоночного столба и проводится предоперационное планирование (Murans G., 2011). Оценка мобильности в ходе предоперационной подготовки важна для определения структуральности деформации, играет решающую роль в выборе тактики оперативного лечения, выбора уровня фиксации и сохранения надежной коррекции (Hermanns H.,2007).

В 1982 году E.R. Luque добавил рентгенограммы с вытяжением в стандартное предоперационное обследование. Для выполнения рентгенограммы с вытяжением величина прикладываемой для тракции силы должна быть равна половине веса тела пациента (но не более 30 кг), степень силы должна быть, по возможности, максимальна. Рентгенограммы с вытяжением являются в настоящее время классическим методом оценки мобильности позвоночника для пациентов с нейромышечными заболеваниями (Lonstein J., 2001).

Важную роль в предоперационном обследовании играет оценка функционирования внутренних органов и систем. В предоперационной подготовке основное внимание надо уделять деятельности дыхательной и сердечно - сосудистой системам. Функции этих систем должны быть тщательно исследованы, так как риск послеоперационных осложнений очень велик именно со стороны этих систем. Тяжелая патология сердечной и легочной систем может быть причиной отмены операции.

Большинство заболеваний скелетной мускулатуры, как правило, сопровождается изменениями и в сердечной мышце. При этом клинически сердечная дисфункция проявляется довольно редко, что можно объяснить малой физической нагрузкой больных, страдающих мышечной слабостью, т. е. требования к сердечной мышце при этом существенно уменьшаются. Довольно специфические электрокардиографические изменения возникают при дистрофии Дюшенна. У больных с мышечной дистрофией могут возникнуть нарушения сердечной проводимости, включая полную поперечную блокаду сердца. Во всяком случае, ЭКГ необходимо сделать всем больным с нервно-мышечной патологией, особенно больным с миопатиями. Сердечная деятельность оценивается как по стандартной ЭКГ, так и, по ЭХО - кардиографии. Когда на ЭКГ определяются аритмии, больным проводится динамическое холтеровское мониторирование в течение 24 часов. Анализируются следующие электрокардиографические параметры: частота сердечных сокращений (ЧСС), PQ интервал (PQI, 0,12-0,20 мсек), PQ

сегмент (Pqs), интервал QT (QT<sub>i</sub>, Н.В. 0,30-0,40 мсек), у больных кардиомиопатией индекс (коэффициент QT / Pqs, скорректированные по кадрам, NV 2,6-4,2), T волны аномалии и наличие желудочковой или суправентрикулярной экстрасистолии (Edler A.,2003).

Эхокардиографические параметры оцениваются следующие: диаметры желудочка (DD, SD), толщина межжелудочковой перегородки и левого желудочка (LVFW) в мм, конечно-диастолический объем (КДО), диастолический объем (ESV) и величина сердечного выброса (CO) в мл. Риск послеоперационных осложнений значительно возрастает при сердечной дисфункции или нарушении ритма. Поэтому предоперационная медикаментозная терапия необходима при сердечной дисфункции у данной категории пациентов (Mercado E., 2007).

Ослабление функции легких у больных с хроническими нейромышечными заболеваниями может прогрессировать до дыхательной недостаточности (Storer S., 2005). Ранними проявлениями ослабления дыхательной мускулатуры является снижение максимального экспираторного и инспираторного давлений. У данных пациентов особенно сильно страдает функция диафрагмы. Поэтому необходимо проверить функцию диафрагмы, проведя исследование функции легких у больных как в положении лежа, так и в положении сидя. У больных со слабостью диафрагмы функциональные легочные нарушения более отчетливо проявляются в положении больного лежа, у них отмечаются также парадоксальные движения брюшной стенки. Больные с хронической дыхательной недостаточностью даже в домашних условиях нуждаются в поддержании дыхания (Vitale MG, 2008). Связь между сниженной легочной функцией и возникновением послеоперационных осложнений до сих пор неопределена (Gill I, Eagle M, 2006). Некоторые данные указывают, что предоперационная легочная функция является важным фактором в развитии послеоперационных осложнений. Jenkins et al. (2000) обнаружили, что при жизненной емкости легких менее 30% риск крупных респираторных

осложнений очень велик. Gill et al. в своих исследованиях обнаружили, что нет четкой зависимости частоты респираторных осложнений от жизненной емкости легких (FVC). Они проанализировали данные пациентов с прогрессирующим паралитическим сколиозом, у которых жизненная емкость легких была более 30% и пациентов с жизненной емкостью менее 30%. Они пришли к выводу, что оперативное лечение может быть предложено пациентам даже в присутствии низкой жизненной емкости и, что пациенты с существовавшей ранее дыхательной недостаточностью, и находящиеся на ночной неинвазивной вентиляции, могут быть безопасно прооперированы. Несколько исследований оценивали влияние стабилизации позвоночника у пациентов с МДД на скорость снижения дыхательной функции, результаты исследования показали, что стабилизация позвоночника не влияет на частоту осложнений со стороны дыхательной системы (Kinali M., 2006), в тоже время другие исследования показали, что спондилодез снижает частоту возникновения дыхательных осложнений (Yamashita T., Kanaya K., 2001).

На данный момент не существует традиционно принятого и подтвержденного доказательствами нижнего предела жизненной емкости, который позволяет безопасно выполнить операцию на позвоночнике у пациентов с нейромышечными заболеваниями (Mohamad, F., 2007). Оценка функции дыхания должна быть проверена у всех пациентов с нейромышечным сколиозом. В случае серьезно нарушенной функции легких ( $FVC \leq 40\%$  от должного значения) рекомендуется практиковать нетинвазивную вентиляцию до операции. При снижении жизненной емкости легких более чем на 30% имеются показания к продолженной ИВЛ в послеоперационном периоде в течение 24–36 часов (Canavese, F. 2008).

На основании экспертных заключений рекомендуется уделять внимание питанию, работе кишечника и функции мочевого пузыря, системе гемостаза, послеоперационному уходу (Prujjs JE, 2000).

Нормальная работа пищеварительной системы зависит от здорового функционирования и целостности нервной системы. У пациентов с

нейромышечными заболеваниями имеются структурные аномалии центральной и периферической нервной системы, они более склонны к развитию расстройств пищеварения (Kawahara H., 2009). Заболевание имеет многофакторную этиологию. Наиболее распространенными нарушениями желудочно-кишечного тракта являются: дисфагия, гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, запоры. Раннее выявление этих проблем с пищеварением могут привести к более эффективным реабилитационным мероприятиям в целях повышения качества жизни пациентов (Durkin ET, Schroth MK, Helin M., 2008).

В предоперационном периоде необходимо оценить уровень интеллекта пациентов, особенно с детским церебральным параличом. Оценка IQ трудна у ребенка с церебральным параличом и не может быть точной. Многие хирурги считают, что реконструктивная хирургия не должна осуществляться, если IQ меньше 70. (Master D.L., 2011). Van Heest в своем исследовании с участием 134 пациентов отметил, что функциональное улучшение (2 уровень по шкале House) может быть достигнуто у высоко мотивированных пациентов с ДЦП. Пациент должен быть достаточно умен, чтобы понять, что же предстоит ему на пути лечения и сотрудничать в послеоперационном периоде. Интеллектуальное развитие детей с церебральными параличами протекает в неблагоприятных условиях и часто задерживается. Интеллект при детских церебральных параличах бывает изменен по-разному: примерно 30% детей имеют недоразвитие интеллекта по типу олигофрении, у 25-30% интеллект сохранен, а у остальных наблюдается задержка интеллектуального развития, обусловленная двигательными, речевыми и сенсорными расстройствами. (Katz SL, 2009).

Функциональные расстройства (Jones K., 2003) бывают:

- легко выраженные функциональные расстройства: имеется возможность самостоятельной ходьбы, интактность тонкой моторики, словарный запас более 200 слов, IQ превышает 70 баллов (больные способны вести самостоятельную жизнь);

- умеренно выраженные функциональные расстройства: имеется возможность ползать или ходить с поддержкой, ограниченность тонкой моторики, способность произносить отдельные слова, IQ равен 50-70 баллов (больные нуждаются в помощи);

- резко выраженные функциональные расстройства: отсутствует способность к передвижению, полное отсутствие тонкой моторики, неразборчивая речь, IQ менее 50 баллов (больные нуждаются в полном уходе).

Подходы ортопедической хирургии должны быть направлены на предотвращение деформации скелета или их коррекцию, а для этого важно знать аномалии роста у детей с НМЗ, установить их реальный возраст костей, который возможно не соответствуют их хронологическому возрасту (Farhat G., 2002). На задержку костного возраста имеют влияния пищевые и не пищевые факторы (Fung E.V., 2002). Недостаточное потребление белка может быть одной из основных причин, влияющих на развитие костной ткани, так как имеется высокая потребность в энергии; с другой стороны, не пищевые факторы тоже оказывают большое влияние, их можно разделить на прямые (отрицательный нейротрофический эффект) и косвенные (сопутствующая патология эндокринной системы) (Kinali M., 2004).

У детей и подростков с нейромышечными заболеваниями, как правило, нет избыточной массы тела. У них низкий процент мышечной ткани, и высокий процент подкожно-жировой клетчатки (Daher M.T., 2009). Индекс массы тела (вес в кг / рост в м<sup>2</sup>), как правило, снижен. Оценка состава тела проводится с использованием двойной энергии рентгеновской абсорбциометрии (DXA). Пациенты, которые имеют очень низкий вес подвергаются повышенному риску осложнений и риску смерти (ARCH Neurol., 2011).

#### **1.4. Этапы лечения пациентов с нейромышечными деформациями позвоночника**

Сколиотическая деформация позвоночника искажает центр тяжести, вследствие чего происходит перекос таза. Это влияет на осанку и, следовательно, на области давления у пациентов, которые находятся в инвалидной коляске; это может привести к трудностям с позиционированием и приводит к дискомфорту. Вмешательства у детей, больных нейромышечным сколиозом, включают общеукрепляющие мероприятия и хирургию (Bayar B, Uygur F., 2004).

Традиционно корсеты были сделаны из жесткого пластика и, как правило, установлены от подмышечных впадин до гребней подвздошных костей. В начале 70-х годов XX века были разработаны нежесткие динамические корсеты, которые более комфортно и лучше переносятся, чем жесткие, но никаких сравнительных исследований их эффективности в улучшении осанки или контроля искривления позвоночника нет. Жизненная емкость и дыхательный объем легких уменьшаются при ношении корсета, в результате ограниченного движения грудной клетки и расширения в животе, и это должно быть принято во внимание при использовании корсета у пациентов с существующей слабостью дыхательной системы, особенно если в корсете приходилось находиться во время сна, когда пациенты будут наиболее подвержены риску гиповентиляции. Многие исследования показали снижение жизненной емкости легких примерно на 20% (диапазон 4-37 %) при ношении корсета (Bayar B, Uygur F, Bayar K, 2004). В одном из исследований на 8 пациентах с тяжелой формой SMA обнаружили, что при ношении бандажа снизился дыхательный объем, увеличилась частота дыхания и снизилась работа дыхательной системы в целом (Kotwicki T., 2008).

Корсет может быть полезным для улучшения осанки в положении сидя (Fujak A., 2011). Доказательства влияния ношения корсета на прогрессирование сколиоза сомнительны. Корсет не справляется с

управлением прогрессирующего сколиоза у детей с тяжелой формой мышечной слабости, но появилась возможность управлять прогрессирующей деформацией у детей с менее тяжелой формой болезни (типа SMA 3). Cambridge W, Drennan JC. (2003) сообщают, что у 32 мальчиков с МДД спинальные корсеты замедлили прогрессирование сколиоза в среднем от 16° до 10° в год, но не влияли на конечную тяжесть сколиоза, следовательно, использование груднопоясничных корсетов не влияет на прогрессирование сколиоза.

Показанием к корсетному лечению являются мобильные деформации с отсутствием перекоса таза. Корсет позволяет ребёнку сидеть ровно и избежать хирургического лечения в раннем возрасте. Обычно корсет используется до 10-11 лет, когда уже можно больного оперировать без опаски развития выраженного укорочения позвоночника и феномена «коленчатого вала». Противопоказанием для корсетного лечения являются ригидные деформации с перекосом таза (Fujak A, Wollinsky KH, 2007).

Хирургическая коррекция сколиотической деформации проводится с целью замедлить скорость прогрессирующей деформации и улучшения качества жизни путем достижения лучшего баланса тела в положении сидя (Majd ME, Muldowny DS, 1997).

Ранние попытки лечения нейромышечного сколиоза были связаны с коксидными гипсовыми повязками, гало-шинами с проволочным натяжением (Hod-Feins R., 2007).

Хирургическое лечение сколиотических деформаций позвоночника у больных с НМЗ развивалось на протяжении последних пяти десятилетий. Это связано с нововведениями в хирургической технике и появлением нового инструментария, в сочетании с достижениями в области анестезиологии, трансфузионной медицины, интенсивной терапии (Cheuk DK, 2007).

Хирургическое лечение нейромышечного сколиоза началось с появления инструментария Харрингтона. Он начал работу над созданием одноимённого инструментария в 1947 году с изучения анатомии и



деформаций позвоночника на большом клиническом материале (300 пациентов с паралитическими деформациями позвоночника). Устройство состоит из ряда компонентов, изготовленных из нержавеющей стали. Использование этого корректора приводит к значительному улучшению коррекции деформации; замедлилось прогрессирование искривления, появилась возможность избежать послеоперационной иммобилизации и уменьшилась потеря коррекции с течением времени. Инструментарий, разработанный им, широко использовался при оперативном лечении сколиозов с 60-х до 90-х годов прошлого века.

Следующий этап развития и совершенствования имплантов для коррекции сколиотических деформаций относится к мексиканскому ортопеду Edwardo Luque, который начал работу по созданию новой системы коррекции и надёжной фиксации позвоночника в 1973 году. В 1982 году Luque предположил, что позвоночник, будучи сегментарной структурой, должен быть фиксирован на каждом уровне, тогда сила, приложенная к позвоночнику, в целом будет равномерно распределяться на все сегменты. Основными преимуществами метода Luque являются получение хорошей коррекции во фронтальной плоскости и сохранение сагиттального баланса. К недостаткам относится возможность повреждения содержимого позвоночного канала при большом количестве проволочных петель, как непосредственно в момент проведения, так и в позднем послеоперационном периоде при нарушении целостности проволоки и ее миграции. Новая система предназначалась для жесткой сегментарной фиксации при помощи двух стержней и субламинарно проведенных проволок. Этот метод лечения обычно приводит к улучшению качества жизни с коррекцией деформация и перекоса таза в диапазоне 50-75% (Luque E.R., 1982).

Следующий этап в лечении нейромышечного сколиоза связан с разработкой U-образного стержня для сегментарной фиксации позвоночника хирургов из Канады (Bell DF, Once Wed, Koreska J., 1989). Эта техника являлась модификацией метода Luque и заключалась во внедрении

дистальной части U-стержня в крылья подвздошных костей, в то время как средняя и проксимальная части фиксировались субламинарно проволокой на каждом уровне позвоночного столба, от верхних грудных (Т1-Т2) до нижнего отдела (L4-L5) позвоночника. Применение U-стержня стало стандартной методикой для лечения нейромышечных деформаций позвоночника с перекосом таза деформациями позвоночника и перекос таза (Bell DF, 1989).

Эра становления современной хирургии нейромышечных деформаций позвоночника началась в 1983 году, когда Cotrel и Dubousset выполнили операцию пациентке, страдавшей болезнью Friedreich, инструментарием собственной разработки (CDI). Система (CDI) была представлена стержнями с резной поверхностью, на которые фиксировались крючки и винты в различных положениях, на различных уровнях и с различной степенью ротации. Предложена модифицированная техника трехмерной коррекции сколиоза, основанная на использовании транспедикулярной фиксации и выполнении дополнительного деротирующего маневра на сегментарном уровне (Lenke L.G.,1992).

Этот метод фиксации позвоночника осуществлялся путем коррекции с сегментарной селективной дистракцией и компрессией, и деротационным маневром стержня на вогнутой стороне и обеспечивал коррекцию сколиотической и кифотической деформаций лучше, чем предыдущие методы. Т.о., система сохранила принцип сегментарности, предложенный E. Luque, но исключила такой негативный момент, как проникновение в позвоночный канал большого количества металлических элементов (проволоки).

Arun R., Srinivas S.(2009), провели сравнения трех различных систем используемых для коррекции нейромышечной деформации:

- 1) субламинарная проволочная системы (группа А);
- 2) гибридная система, состоящая из проволочных серкляжей и транспедикулярных винтов (группа В);
- 3) полностью винтовая система (группа С).

Все три методики показали, что могут обеспечить хорошую, немедленную послеоперационную коррекцию. При использовании субламинарной проволоочной системы увеличивалось время работы и потери крови по сравнению с другими системами. При применении гибридной системы среднесрочные и долгосрочные результаты, в сравнении с группой А, были достигнуты даже без тазовой фиксации. Система, состоящая только из винтов, имела техническую трудность при размещении винта в верхнем грудном отделе позвоночника, которые можно было избежать при использовании гибридной конструкции. В целом, все три конструкции обеспечивают и поддерживают оптимальную степень коррекции, но преимущества низкой кровопотери и наименьшего времени операции свидетельствуют в пользу транспедикулярной системы (R. Arun, 2009).

По данным литературы, следует отметить, что некоторые исследователи применяли предоперационную тракционную подготовку при лечении нейромышечных деформаций позвоночника, но эффективность ее окончательно не доказали. Seller и соавт. проанализировали 2 группы больных с тяжелыми нейромышечными деформациями позвоночника. В 1-й группе ( $n=8$ ) предоперационная гало-тракция проводилась, во 2-й ( $n=17$ ) - нет. Коррекция сколиотической деформации в 1-й группе составила 59%, во 2-й - 57%. Авторы пришли к заключению, что в отсутствие особых показаний к гало-тракции, ее не следует применять в качестве стандартной процедуры при лечении нейромышечных деформаций, так как полученная разница степени послеоперационной коррекции деформации в двух группах статистически незначима (Seller K., 2005). Однако, Watanabe K. и соавт. считают, что гала-гравитационная тракция может быть эффективной в качестве предоперационной подготовки у пациентов с тяжелым нейромышечным сколиозом ( $\geq 100^\circ$  по Cobb). Однако в своей работе они не описывают количество дней тракционной подготовки и методику хирургического лечения (Watanabe K., Lenke L.G., Bridwell K.H., Kim Y.J., 2010).

Стандартным хирургическим вмешательством при нейромышечном сколиозе является одномоментная дорсальная коррекция деформации от таза до верхнегрудных позвонков. Коррекция должна преследовать исправление фронтального и сагиттального баланса и формирование прочного спондилодеза (Yazici M., Asher M.A., 2000).

При нейромышечном сколиозе часто наблюдается перекос таза, который нуждается в исправлении (Sarwahi V., 2001). Методы тазовой фиксации бывают: Галвестон (L-Rod) техника, Dunn-McCarthy (S стержень) техника, transiliac винты, intrasacral винты, iliosacral фиксация и фиксация винтами крыльев подвздошных костей (Berven S., 2002). Однако все эти методы тазовой фиксации повышают риск послеоперационных осложнений на 30% (Drummond DS., 1996). Хотя хорошие результаты были получены при каждом методе фиксации, единого мнения коррекции перекоса таза по-прежнему нет. По данным литературы, существуют определенные показания к тазовой фиксации при нейромышечном сколиозе, при которых оптимальное использование методик позволяет избежать неоправданных осложнений, связанных с тазовой фиксацией. Peelle (1998) утверждает, что способ фиксации крыльев подвздошных костей винтами имеет меньшее количество осложнений, по сравнению с системой Галвестон. Phillips (2000) сообщил, что использование двух винтов в каждом крыле подвздошной кости обеспечивает более надежную фиксацию, чем одним винтом. Milady сообщил, что анализ долгосрочного исследования фиксации таза у больных с нейромышечным сколиозом по методике iliosacral фиксации с разъемом между стержнем и винтами в крыльях подвздошных костей показал хорошие результаты.

В литературе существуют различные показания к тазовой фиксации. Mubarak предложил тазовую фиксацию, когда угол Cobb составляет более 40° и перекоса таза больше 10°, особенно у пациентов с МДД. Whitaker et al. сообщили, что у пациентов с перекосом таза меньше 15° можно обойтись без фиксации таза, с фиксацией, заканчивающейся на уровне

L5. Khan получил 77% коррекции перекоса таза с фиксацией винтами крыльев подвздошных костей у пациентов с МДД при перекосе таза более 15°. Brook et al. достигли коррекции 63% перекоса таза у 17 пациентов с МДД при использовании Галвестон фиксации. Hitesh H. Modi сообщили, что пациенты, которые имеют перекоса таза менее 15°, и не имеют тазовой фиксации могут поддерживать коррекцию в течение длительного периода ( потеря коррекции через 2 года 1,9%, при условии, что фиксирован L5 позвонок), а пациенты, которые имеют перекоса таза более 15° требуют фиксации таза для поддержания коррекции и баланса тела в течение длительного времени( потеря коррекции через 2 года 1,5%)(Gill I, Eagle M, Mehta JS, 2006).

Если перекос таза сопровождается ригидной деформацией позвоночника, то добиться исправления можно, используя различные виды остеотомии (Gau Y.L., Lonstein J.E., Winter R.B., 1991).

Хирургическое лечение сколиоза улучшает внешний вид и качество жизни пациентов. Оптимальное время для операции у детей с НМЗ четко не определено, и варьируется в разных хирургических центрах. Решение о выполнении операции зависит от целого ряда факторов, которые включают: темпы прогрессирования деформации, мобильность деформации, степени перекоса таза, темпы нарастания сердечно-легочных нарушений, появление и прогрессирование болевого синдрома, потери способности самообслуживания, невозможность комфортно находиться в инвалидной коляске. Хирургическое лечение показано при больших деформациях (> 50°), прогрессирующих после завершения костного роста. В зависимости от нейромышечного заболевания, скорость прогрессирования сколиотической деформации во время пубертатного скачка роста может увеличиться от 5° до 10° в месяц, особенно у больных, которые находятся в инвалидных креслах. Так же сколиоз продолжает прогрессировать со скоростью примерно 3°-4° в год, после завершения костного роста (Miladi, 1997). Ранняя операция при мобильных и относительно небольших искривлениях (угол по Cobb от 40° до

60 °), а также с хорошей функцией легких (жизненная емкость более 50 % от должного) хорошо переносится пациентами и не доставляет трудностей хирургу (Mellies U., 2004).

### **1.5. Осложнения хирургического лечения нейромышечных деформаций позвоночника**

Среди всех видов сколиоза, самые высокие показатели заболеваемости и смертности отмечены именно при нейромышечных деформациях (Benson E., 1998). По сравнению с идиопатическим сколиозом, хирургическое лечение нейромышечного сколиоза, как правило, связано с высоким риском осложнений и более высоким риском внутрибольничной смертности (Sarwark J, Sarwahi V., 2007). По данным литературы процент послеоперационных осложнений находится в диапазоне от 24% до 75% (Thacker M, Hui JH, Wong HK, 2002).

Предоперационная жизненная емкость легких менее чем на 30% от возрастной нормы сильно повышает риск развития легочных осложнений и в 10% случаев приводит к смерти больного, глубоким нагноениям послеоперационной раны, что приводит к повторным операциям, тем самым увеличивая сроки пребывания пациентов в стационаре (Modi HO, 2010). Хирургия паралитических деформаций сопровождается большим количеством факторов риска, к которым относятся: продолжительное время (операции 5 и более часов), массивная кровопотеря (до 2-3 литров), сопутствующие сердечно-легочные заболевания – кардиопатия, гиповентиляции, жизненная емкость легких менее 60% от должного значения и неэффективность кашлевого рефлекса также повышает риск развития осложнений (Tsirikos A., 2004). Дефицит мягких тканей, тазовая фиксация, которая увеличивает число осложнений до 30%, приводит к глубокому раневому нагноению, переломы металлоконструкций (Phillips JH, Gutheil JP, 2007), возраст пациентов старше 19 лет, увеличивает риски развития осложнений вдвое (Tsirikos A., 2008). Величина искривления  $\geq 60^\circ$  непосредственно связана с повышенным риском развития

основных осложнений и косвенно связана с продолжительным пребыванием пациентов в стационаре. Использование вентральных методик хирургического лечения увеличивает риск осложнений со стороны дыхательной системы у пациентов с СМА и МДД 92% (Master DL, 2011). Анализируя мировую литературу, можно заметить, что количество осложнений также зависит от техники хирургического лечения и применяемого инструментария: при использовании инструментария Harrington получено 50-70% осложнений (Storer S., 2005), при использовании эндокорректоров второго поколения Луке – Галвестон получено 36-50% осложнений (Mubarak and al., 1993); при использовании эндокорректоров третьего поколения получено около 15% осложнений (Sharma S., 2013).

По данным Sharma S., осложнения в хирургии нейромышечного сколиоза распространялись в следующем порядке: легочные осложнения встречаются наиболее часто: ателектаз, пневмо / гемоторакс, плеврит, дыхательная недостаточность (22,71%), осложнения со стороны металлоконструкции: миграция, переломы (12.51%), желудочно-кишечного тракта (панкреатит, кишечная непроходимость, синдром верхней брыжеечной артерии, болезни желчного пузыря, нарушение моторики желудка (11,42%), раневая инфекция (10,91%), неврологические осложнения (3.01%) и псевдоартроз (1,88%)(Sharma S, Wu C., 2013).

Таким образом, хирургическое лечение нейромышечных деформаций сопровождается разнообразными осложнениями и частота их возникновения по-прежнему велика. Оперативное лечение пациентов с нейромышечными заболеваниями должно проводиться при едином участии опытных хирургов, анестезиологов, и другого медицинского персонала.

Хирургическое лечение нейромышечных деформаций в большинстве случаев представляет собой сложную задачу, из-за протяженности фиксации, опасности развития осложнений, связанных с тяжелым соматическим статусом пациентов. До сих пор не определены показания к оперативному лечению, не разработан алгоритм обследования пациентов, не определен

объем оперативного вмешательства. Этим вопросам и будет посвящена данная научно-исследовательская работа.



## Глава 2. Материал и методы исследования

### 2.1. Характеристика клинического материала

Материалом для настоящей научно-исследовательской работы послужило наблюдение за 50 пациентами со сколиотическими деформациями позвоночника на фоне различных нейромышечных заболеваний, получившими оперативное лечение в ФГБУ «Центральный Научно-Исследовательский Институт Травматологии и Ортопедии им. Н.Н. Приорова» МЗРФ (директор – академик РАН и РАМН, профессор С.П. Миронов) в отделении детской костной патологии и подростковой ортопедии (заведующий отделением профессор Снетков А.И.), отделении патологии позвоночника (заведующий отделением профессор Колесов С.В.) и в ФГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения» г. Москвы (директор д.м.н., профессор, академик РАЕН Притыко Андрей Георгиевич, заведующий нейрохирургическим отделением к.м.н. Фу Родион Ганович) за период с 2008 по 2015 г. Возраст пациентов составляет от 10 до 27 лет, из них мужского пола – 15 (30%) пациентов, женского – 35 (70%).



Рис.1. Распределение больных по полу

Деформации позвоночника у данных пациентов распределялись по следующим параметрам: по этиологии заболевания: на фоне СМА – 20 больных; ДЦП – 10 больных; миеломиненгоцеле – 5, мышечная дистрофия – 10 больных; болезнь Фридрейха – 5 больных.

### Распределение по нозологиям:

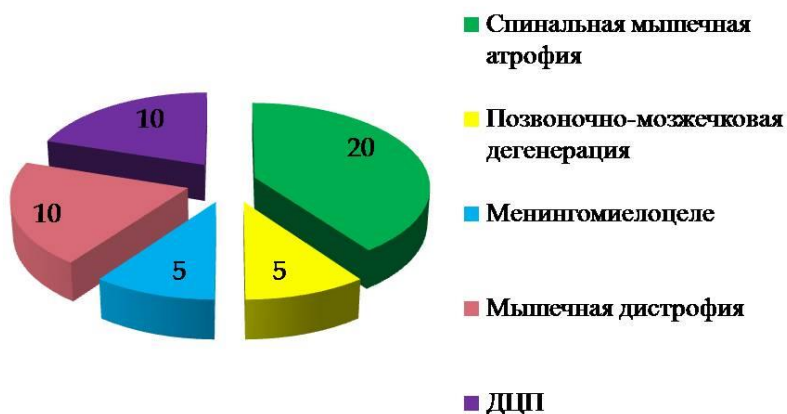


Рис.2. Распределение больных по нозологиям

По локализации первичной дуги пациенты распределились следующим образом. Вершина деформации в грудном отделе у 9 больных, в поясничном отделе у 5 пациентов, и у 36 пациентов основная дуга была протяженная, вовлекающая грудной и поясничные отделы (табл. 1).

Таблица 1. Распределение сколиозов по локализации первичной дуги

Отдел позвоночника	Кол-во пациентов	%
Грудной	9	18
Поясничный	5	10
Грудопоясничный	36	72

У 40 (80%) пациентов деформация была правосторонней, у 10 (20%) – левосторонней. Мобильными являлись 32 деформации (64%) (коррекция при тракционном тесте от 30% до 40%), ригидные – 18 (36%) деформаций (коррекция менее, чем на 30% при тракционном тесте). Максимальная дуга деформации была 136° по Cobb, минимальная – 78° по Cobb. По

классификации Lenke: 5С тип – 30 пациентов, 1А тип – 10 пациентов, 3С тип – 10 пациентов. У всех 50 пациентов операция являлась первичной.

## **2.2. Методы исследования**

Для решения поставленных задач нами применялись следующие методы: клинический (сбор анамнеза, осмотр, пальпация), лучевой (рентгенография, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография), функциональный (спирография, ЭХО-КГ, ЭНМГ мышц конечностей и диафрагмы), статистический (анализ средних величин, обработка данных осуществлялась с помощью программ: Microsoft Excel, Statistica for Windows) и анкетирование ( Scoliosis Research Society-22 (SRS - 22), Short Form-36 (SF - 36), визуальная аналоговая шкала VAS).

### *Клиническое исследование*

Комплексное мультидисциплинарное предоперационное обследование больных включает в себя оценку: неврологического статуса с уточнением степени прогрессирования основного заболевания, мышечной слабости, бульбарных расстройств, целесообразности кортикостероидной терапии; оценка самотического статуса: функции дыхательной системы с определением стадии хронической дыхательной недостаточности, эпизодов ночного апноэ и решения вопроса о необходимости предоперационной неинвазивной вентиляции легких; функции сердечно-сосудистой системы. Необходимы клинические осмотры: невролога с акцентом на выявление бульбарных расстройств и определения неврологического дефицита, пульмонолога для оценки функции дыхательной системы и определения степени дыхательной недостаточности, кардиолога для выявления миокардиодистрофии, нарушений ритма, гастроэнтеролога для определения наличия гастроэзофагеальной рефлюкса. При необходимости осмотры диетолога для решения вопроса правильного питания и физиотерапевта (при необходимости проведения физиотерапевтических процедур).

Клиническое исследование включало в себя сбор жалоб, анамнеза, исследование ортопедического и неврологического статуса.

Основными жалобами при поступлении являлись: выраженная деформация позвоночника, мышечная слабость, мышечная утомляемость, невозможность ровно сидеть в кресле каталке (у неходячих больных), выраженная одышка, боли в спине, невозможность самообслуживания, ухудшение качества жизни. Наибольшее увеличение деформации позвоночника наблюдается в период активного роста 12-14 лет.

По данным анамнеза, у всех пациентов, страдающих нейромышечными заболеваниями, сколиоз выявился в раннем возрасте около 3-х лет, деформация не поддавалась консервативному лечению, и к периоду полового созревания достигала значительных величин и не переставала прогрессировать. Выраженный болевой синдром возникал при длительном сидении или ходьбе либо после физических нагрузок.

Осмотр пациента проводится в положении стоя, сидя и лежа. При осмотре спереди оценивали боковое отклонение туловища, асимметрию надплечий, измеряли отклонение пупка от линии отвеса, расстояние от линии отвеса до сосков справа и слева, измеряли расстояние от мечевидного отростка до правой и левой верхних подвздошных остей. Осмотр со спины и с наклоном кпереди вперед позволяет выявить видимую деформацию позвоночника (оценить локализацию и выраженность искривления, форму реберной деформации). Также оценивали симметрию и высоту стояния лопаток, наличие западения ребер на вогнутой стороне деформации. Также при осмотре больных учитывались весо-ростовые показатели. Подавляющее большинство нейромышечных заболеваний сопровождается выраженным снижением данных показателей. При осмотре сбоку оценивался сагиттальный профиль: шейный и поясничный лордоз, грудной кифоз.

Пальпация области спины (остистые отростки, реберный горб, мышцы) позволяет выявлять локальную боль, напряжение паравертебральных мышц. Осевая тракция за голову пациента в положении стоя или сидя, а также выполнение наклонов в стороны позволяет клинически оценить мобильность/ригидность деформации.



Рис.3. Осмотр пациента

После оценки ортопедического статуса всех пациентов осматривал невролог для оценки неврологического статуса; при необходимости в предоперационном периоде проводилась метаболическая терапия, витаминотерапия. Воздействие на обмен в мышцах осуществляется назначением АТФ в виде моно-кальциевой соли по 1-2 мл внутримышечно в течение 30-40 дней. Назначают витамины группы В (В1, В6, В12), никотиновую и аскорбиновую кислоту, препарат фехолин (комплекс холина, витамины В1, Е) по 1 столовой ложке 3 раза в день перед едой с молоком, гликокол, лейцин (1 столовая ложка 3 раза в день), глутаминовую кислоту (0,5-1 Г 3 раза), фитин, глюконат кальция. Показано применение витамина Е внутрь по 30-40 капель 3 раза в день или внутримышечно альфа-токоферола (по 1-2 мл 20 инъекций) или эревита. Из стимулирующих средств назначают антихолинэстеразные препараты: прозерин (1 мл 0,05% раствора), местинон (0,06 г 3 раза в день), галантамин (1 мл 1% раствора), нивалин (0,05% раствора), а также дибазол (1 мл 1% раствора), секуринин (1 мл 0,2% раствора).

Для оценки неврологического статуса нами использована шкала Frankel (1969), согласно которой различают пять типов неврологических спинальных расстройств:

А – параплегия с полным нарушением чувствительности; В – параплегия с частичными чувствительными нарушениями; С – парапарез с выраженным нарушением двигательных функций; D – парапарез с незначительным ограничением двигательных функций; Е – отсутствие неврологических осложнений либо наличие минимальных неврологических симптомов.

Тип В отмечался у 40 пациентов (вялый верхний парапарез, вялая нижняя параплегия), тип С – у 10 пациентов (вялый нижний парапарез).

Для оценки соматического состояния пациента и выявления сопутствующих аномалий развития внутренних органов проводились консультации терапевта или педиатра, в зависимости от возраста.

#### Лучевые методы исследования

Методы лучевой диагностики при деформациях позвоночника являются основополагающими и позволяют оценить степень и форму деформации, ее мобильность, играют решающую роль в разработке объема и характера оперативного вмешательства.

#### *Рентгенологический метод*

Всем пациентам рентгенография выполнялась на аппарате Phillips Optimus. В двух взаимно перпендикулярных проекциях от Th1 до S1 позвонков с захватом гребней подвздошных костей, стоя/сидя и лежа только в прямой проекции, при этом пучок рентгеновских лучей направлялся перпендикулярно вертикальной оси исследуемого отдела позвоночника. Технические параметры рентгеновского аппарата подбирались индивидуально в зависимости от плотности объекта, массы тела пациента, области и проекции исследования. На стандартных обзорных спондилограммах в прямой и боковой проекциях выявляли наличие деформации позвоночника во фронтальной и сагиттальной плоскостях и её

локализацию. По данным рентгеновских снимков определяли тип деформации по классификации Lenke, производили расчеты угла сколиотической и кифотической деформаций по Cobb (по линиям, проведенным между верхней замыкательной пластиной вышележащего позвонка, и нижней замыкательной пластиной нижележащего), исследование её протяженности (по количеству сегментов), выраженность физиологических изгибов позвоночника. Кроме того, обзорные рентгенограммы позволяют выявить индивидуальные особенности строения позвоночника каждого пациента, которые учитывались при планировании оперативного вмешательства. По прямой рентгенограмме поясничного отдела с захватом гребней подвздошных костей проводится определение угла наклона таза (по углу, образованному линией, проходящей через верхние точки гребней подвздошных костей и горизонтальной линией). С целью уменьшения одномоментной лучевой нагрузки на пациента, функциональные рентгенограммы (bending test) и тракционный тест для определения мобильности/ригидности сколиотических деформаций выполнялись на следующий день. Рентгенографию позвоночника с вытяжением выполняли с помощью груза, составляющего 70-75% от массы тела. При вытяжении шейный отдел фиксировали петлей Глиссона у верхнего края рентгеновского стола, пояснично-крестцовый отдел фиксировали корсетом и к корсету подсоединяли специальное устройство, основным элементом которого был динамометр, позволяющий количественно оценить силу оказываемого тракционного воздействия на позвоночник, и позволяющий стандартизировать выполнение рентгенографии позвоночника с вытяжением.

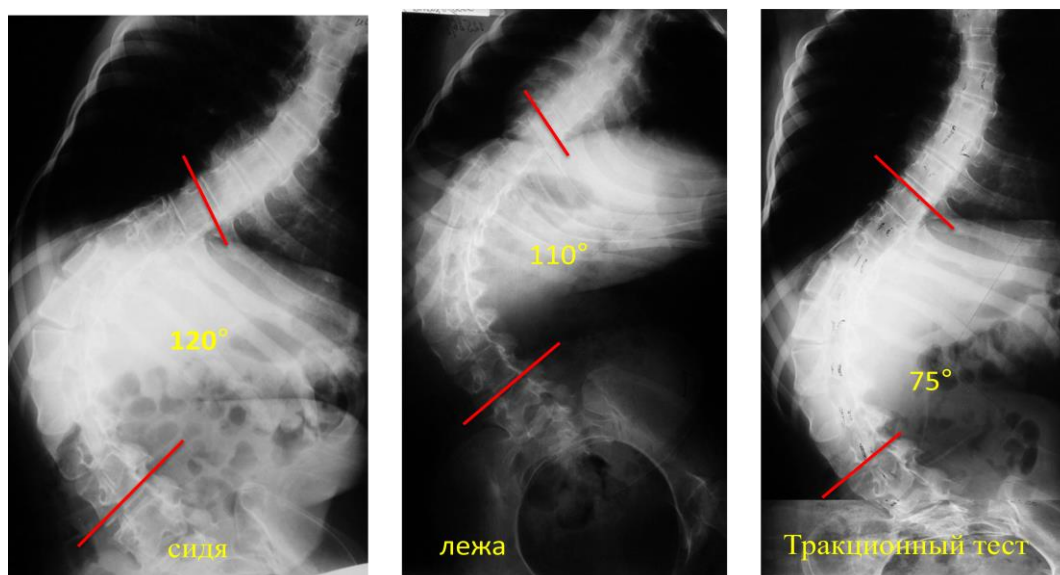


Рис. 4. Рентгенограммы до операции

Рассчитывали «индекс мобильности», как отношение величины общего угла первичной дуги, вычисленного по переднезадней рентгенограмме, выполненной в положении лежа с вытяжением, к величине общего угла первичной дуги, вычисленного по рентгенограмме, выполненной в положении стоя/сидя с целью прогнозирования результата хирургической коррекции. Результат выражали в процентах. При значении «индекса мобильности» близкому к 100% (70%-100%) деформация не корригировалась при вытяжении и считалась ригидной. С уменьшением значения индекса мобильность деформации повышается.

$$I_m = \frac{A \times 100\%}{A_1}$$

**I<sub>m</sub>** - индекс мобильности

**A**- Величина общего угла в положении лежа с тракцией. **A<sub>1</sub>**- Величина основной дуги в положении стоя/сидя.

Степень послеоперационной коррекции оценивали по предложенному А.А.Кулешовым в 2007 году «индексу послеоперационной коррекции». Рассчитывали его по формуле и результат выражали в %.



$$I_c = \frac{A_c}{A} \times 100\%$$

$I_c$  – индекс послеоперационной коррекции

$A_c$  - степень послеоперационной коррекции

$A$ - степень коррекции в положении лежа с тракцией

Индекс, близкий к 100%, предполагает, что хирургическая коррекция исчерпала всю мобильность, показанную на этапе предоперационного обследования, а превышение 100% отражает дополнительную коррекцию за счет инструментария.

По рентгенограмме поясничного отдела с захватом гребней подвздошных костей проводится определение угла наклона таза (по углу, образованному линией, проходящей через верхние точки гребней подвздошных костей и горизонтальной линией). Также по спондилограммам поясничного отдела позвоночника с захватом гребней подвздошных костей, используя тест Риссера, проводилась оценка зрелости скелета. Показатели величины сколиотической деформации стоя/сидя в совокупности с тестом Риссера позволяют оценить вероятность прогрессии сколиоза.

*Таблица 2. Распределение пациентов по возрасту и тесту Риссера*

Возраст				
Тест Риссера	10-15 лет	16-20 лет	21-27 лет	ИТОГО
0	0	0	0	0
1	3	0	0	3
2	5	5	0	10
3	2	8	0	10
4	0	12	2	14
5	0	5	8	13

Рентгенологическое наблюдение выполнялось перед операцией, после операции через 3 месяца, 6 месяцев, 12 месяцев, 24 месяца.

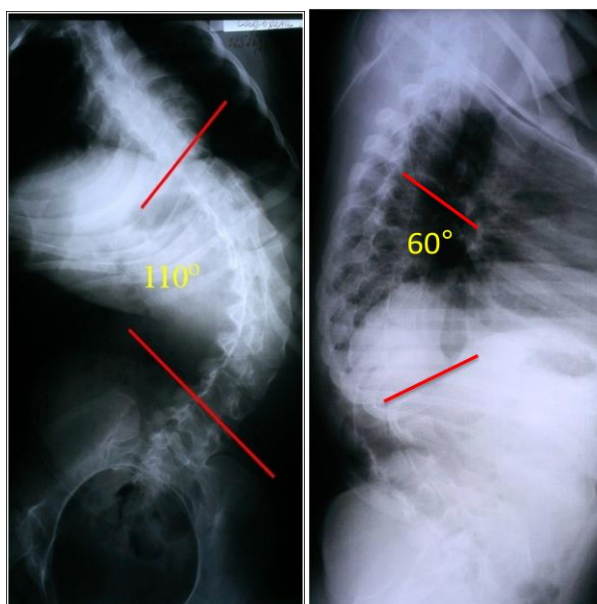


Рис. 5. Расчёт угла деформации по Cobb

Для оценки тяжести сколиоза мы пользовались классификацией В.Д. Чаклина (1965). У всех пациентов (100%) выявлена IV степень сколиотической деформации.

По типу деформации пациенты классифицировались по Lenke (2001).

Рис.6. Схема классификации Lenke (2001)

Lumbar Spine Modifier	Curve Type (1-6)					
	Type 1 (Main Thoracic)	Type 2 (Double Thoracic)	Type 3 (Double Major)	Type 4 (Triple Major)	Type 5 (TL/L)	Type 6 (TL/L - M1)
<b>A</b>						
<b>B</b>						
<b>C</b>						
Possible sagittal structural criteria (To determine specific curve type)	Normal	PT Kyphosis	TL Kyphosis	PT and TL Kyphosis	Normal	TL Kyphosis

\*T5-12 sagittal alignment modifier: -, N, or +  
 -: <10°  
 N: 10-40°  
 +: >40°

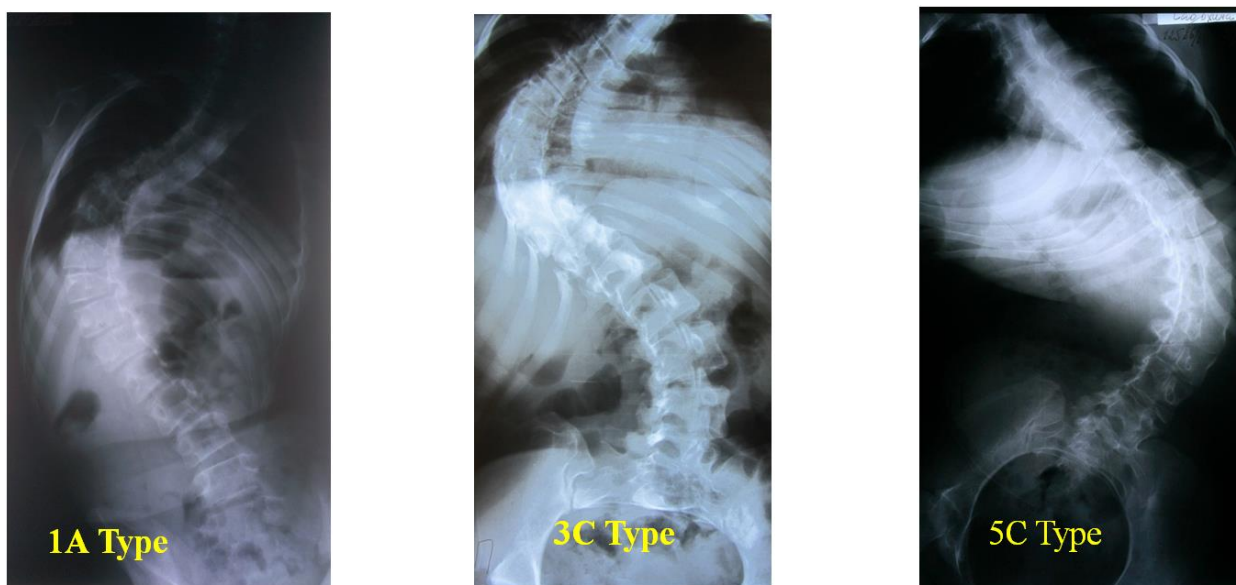


Рис.7. Тип деформаций по Lenke

*Компьютерная томография (КТ)* с трехмерной реконструкцией позволяет оценить пространственные характеристики деформации позвоночника. Исследования проводили на аппаратах Phillips Ingenia. КТ дает более детальную картину структуры позвонков, определяет наличие и степень стеноза позвоночного канала и межпозвонковых отверстий, оценивает сращение позвонков после проведения спондилодеза. По данным КТ высчитывалась ротация тел позвонков в до и послеоперационном периоде по методике Aaro и Dahlborn. КТ в послеоперационном периоде, несмотря на артефакты, позволила оценить степень восстановления конфигурации позвоночного канала, правильность установки имплантов. Компьютерная томография играет решающую роль в диагностике мальпозиции и резорбции костной ткани вокруг элементов металлоконструкции. Резорбция определяется как прозрачный обод от 2 мм или более, окружающий элементы металлоконструкции, а также при увеличении этого обода на последовательных исследованиях (Gupta A., 2015).

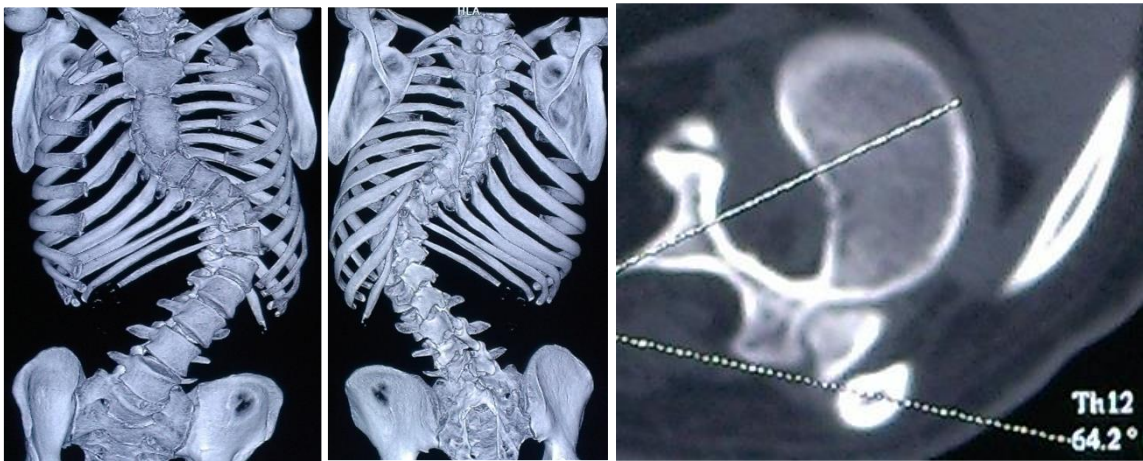


Рис. 8. Компьютерная томограмма пациентки Б., 17 лет: Расчёт ротации апикального позвонка до операции

*Магнитно-Резонансная Томография (МРТ)* выполнялась на аппаратах Intera 1Т и SignaExcites 3Т GEMSGEMS в режимах Т1 и Т2 взвешенных изображений (ВИ). МРТ – единственный метод, позволяющий более точно визуализировать спинной мозг на всем протяжении в ортогональных плоскостях, его компрессию костными структурами, наличие аномалий развития спинного мозга (фиксированного спинного мозга, концевой нити). В ходе обследования ни у одного пациента аномалий развития спинного мозга не выявлено.

#### Функциональные методы исследования

Важную роль в предоперационном обследовании играет оценка функционирования внутренних органов и систем. В предоперационной подготовке основное внимание уделялось деятельности дыхательной и сердечно-сосудистой системам. Их функции должны быть тщательно исследованы, так как риск послеоперационных осложнений очень велик именно со стороны этих систем. Тяжелая сердечно-легочная патология может быть причиной для отмены операции.

Оценка функции дыхания проводилась у всех пациентов. Основными проблемами дыхательной системы у больных с нейромышечными заболеваниями (особенно с СМА) являются следующие:

- Нарушение откашливания, приводящее к недостаточной очистке нижних дыхательных путей от секрета

- Гиповентиляция во время сна
- Повторные инфекции, которые усиливают мышечную слабость.

При физикальном обследовании оценивались следующие параметры: эффективность откашливания, оценка деформации грудной клетки и акта дыхания (частота дыхания, наличие парадоксального дыхания), цвет кожных покровов, выявление признаков гиповентиляции, установление частоты инфекционных заболеваний и антибиотикотерапии за последние 6 месяцев.

Пульсовая оксиметрия: контроль оксигенации крови чрескожным датчиком. Выявление осложняющих факторов, включая анкилоз челюсти, орофарингеальную аспирацию, гастроэзофагеальный рефлюкс.

Функцию легких оценивали с помощью традиционной спирометрии. *Спирография* применялась для качественной и количественной оценки функционального состояния легких, степени рестриктивного и обструктивного дефицита до и после оперативного лечения. Исследование выполнялось на компьютерном спироанализаторе «Этон -01-22». Аппарат регистрирует и вычисляет более 30 объёмных и скоростных параметров спирограммы и петли поток-объём форсированного вдоха-выдоха, проводит их математическую обработку и формирует функциональное заключение. Оценивались следующие параметры дыхательной функции: ЖЕЛ (VC) (максимальный объём, который можно вдохнуть после максимально глубокого выдоха); ФЖЕЛ (FVC) (форсированная жизненная емкость легких); ОФВ1 (FEV1) (объём форсированного выдоха за первую секунду); отношение ОФВ1 / ЖЕЛ (индекс Тиффно). Индекс Тиффно является классическим тестом, с помощью которого выявляется наличие бронхиальной обструкции. В норме составляет 70-80 %. Снижение индекса Тиффно до 55 % свидетельствует об умеренных нарушениях бронхиальной проходимости, от 54 до 40 % - говорит о значительных, ниже 40 % - о резких нарушениях. В случаях рестриктивной патологии индекс Тиффно может быть увеличен и достигает 100 %, т. е. перестает отражать наличие обструктивных нарушений.

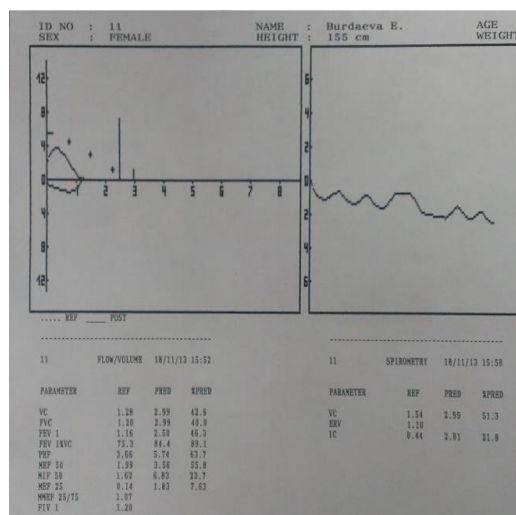


Рис. 9. Спирограмма больного К., 14 лет до оперативного лечения

Если результаты исследования функции дыхания патологические, то до оперативного вмешательства показано проведение ночной НВЛ и применение методик улучшения откашливания. Если больной в состоянии откашливать содержимое дыхательных путей и имеет относительно сохранную силу дыхательных мышц, то риск послеоперационных осложнений не превышает таковой у больных с другой патологией. В случае серьезно нарушенной функции легких ( $FVC \leq 30\%$  от должного значения) рекомендуется практиковать неинвазивную вентиляцию до операции. При снижении жизненной емкости легких более чем на 30% от возрастной нормы имеются показания к продолженной ИВЛ в послеоперационном периоде сроком 24–36 часов (Sponseller P., 2000).

Средняя предоперационная ЖЕЛ составила 1,31 л, то есть 38%; ФЖЕЛ составила 1,12 л, то есть 36% от теоретического значения, предоперационная ОФВ1 – 1,11 л, 40% от теоретического, а соотношение ОФВ1 / ЖЕЛ – 84%. По данным спирографии, преобладали резкие и значительные рестриктивные нарушения, характеризующиеся снижением жизненной емкости легких ( $VC < 40\%$ ), максимальной вентиляцией легких ( $MVV < 35\%$ ). Данные нарушения отмечены у 40 пациентов (80%), 10 пациентов имели умеренные нарушения показателей внешнего дыхания: жизненная емкость легких ( $VC > 40\%$ ), и максимальная вентиляция легких ( $MVV > 35\%$ ). Все пациенты с момента поступления занимались дыхательной гимнастикой.

Сердечная деятельность оценивается как по стандартной ЭКГ, так и по Эхокардиографии. Если на ЭКГ определялась аритмия, больным проводилось холтеровское мониторирование в течение 24 часов. Анализируются следующие электрокардиографические параметры: частота сердечных сокращений (ЧСС), PQ интервал (PQI, 0,12-0,20 мсек), PQ сегмент (Pqs), интервал QT (QT<sub>i</sub>, Н.В. 0,30-0,40 мсек), у больных кардиомиопатией индекс (коэффициент QT/Pqs, скорректированный по кадрам, NV 2,6-4,2), T волны аномалии и наличие желудочковой или суправентрикулярной экстрасистолии. Патологические изменения параметров ЭКГ в виде синусовой тахикардии, высоких зубцов R в прекардиальных отведениях и глубоких зубцов Q в боковых отведениях выявлены у 7 пациентов с МДД и у 3 пациентов с FA.

*Эхокардиография (Эхо-КГ)* – неинвазивное, ультразвуковое диагностическое исследование сердца. Оно позволяет выявлять изменения в сердце, которые не проявляются какими-либо болезненными ощущениями и не обнаруживаются при проведении ЭКГ. Целью ультразвуковой диагностики является оценка работы сердца. Эхо-КГ позволяет оценить объем, размер полостей сердца и толщину его стенок, обнаружить морфологические изменения клапанов и других структур сердца, скорость внутрисердечного кровотока (движение крови) в режиме настоящего времени. Эхокардиографические параметры оцениваются следующие: диаметры желудочка (DD, SD), толщина межжелудочковой перегородки и левого желудочка (LVFW) в мм, конечно-диастолический объем (КДО), диастолический объем (ESV) и величина сердечного выброса (CO) в мл. При ЭХО-КГ размеры восходящей части аорты и полостей сердца были в норме у всех пациентов. У всех пациентов камеры сердца без особенностей и отмечается гипертрофия левого желудочка. Фракция выброса (ФВ) – от 70% до 82% у 48 пациентов, у двух пациентов выявлены признаки гипертрофической кардиомиопатии с ФВ менее 60%, но без нарушения сердечного ритма.

*Электронейромиография* (глобальная, локальная и стимуляционная; использовалась ЭНМГ-система «Viking-IV») применялась с целью объективизации неврологического статуса. В послеоперационном периоде ЭНМГ выполнялась только в случае ухудшения неврологического статуса. Измерение электрической активности, возникающей в мышечных волокнах, осуществляют введением иглы электрода чрескожно в мышцу. Электрическая активность с этого электрода затем визуализируется на катодно-лучевом осциллографе и может быть трансформирована в звуковой сигнал. Для тщательного физиологического анализа необходимы тонкие концентрические иглообразные электроды, которые должны быть введены в строго определенные мышцы, для того чтобы регистрировать электрическую активность небольшого числа моторных единиц и мышечных волокон.

При нейромышечных заболеваниях электромиографически констатируется характерная картина – снижение амплитуды биопотенциалов при достаточной частоте токов действия. Иногда отмечается укорочение длительности одиночного потенциала. На иглообразной электромиографии выявляют один из самых характерных для миотонии феноменов – миотонические разряды, сопровождающиеся звуком «пикирующего бомбардировщика», возникающие при введении и перемещении иглообразного электрода.

Лабораторные методы исследования включают: общий анализ крови и мочи; биохимический анализ крови с определением:  $K^+$ ,  $Na^+$ , АЛС, АСТ, креатинина сыворотки; креатининкиназы; клиренса креатинина; исследование газового состава крови и КОС. Данные лабораторные методы исследования выполнялись с целью исключения острых и хронических воспалительных процессов.

При биохимических исследованиях наиболее грубые нарушения происходят в креатининовом обмене. Почти всегда значительно уменьшено количество креатинина в моче и лишь в некоторых случаях он обнаруживается в больших количествах. Креатиновый показатель



(отношение суммы креатина и креатинина в моче к количеству креатинина) в известной степени говорит о тяжести дистрофического процесса при миопатии. Толерантность креатина, введенного с пищей, резко снижена, однако и при безбелковой диете наблюдается интенсивная гибель белка, гибель мышечных волокон и ядер.

Также проводилось исследование минеральной плотности костной ткани и метаболизма  $\text{Ca}^{2+}$ . Доступным и объективным методом количественной оценки плотности костной ткани в настоящее время является метод двухфотонной рентгеновской остеоденситометрии с математическим компьютерным анализом полученных данных. Стандартными программами являются денситометрия поясничного отдела позвоночника, проксимального отдела бедренной кости. Изменения МПКТ интерпретировались согласно рекомендациям ВОЗ (1994) по уровню T-критерия. T – критерий: количество стандартных отклонений выше и ниже среднего показателя пика костной массы. Данный критерий уменьшается параллельно увеличению возраста в связи с постепенным снижением костной массы. Так, показатели минеральной плотности T-критерия до -1 стандартного отклонения от пиковой костной массы считаются нормальными. При развитии остеопении T-критерий варьирует от -1 до -2.5. Показатели T-критерия от - 2.5 и ниже говорят об остеопорозе.

В ходе работы было проведено остеоденситометрическое исследование у 30 пациентов; возраст обследуемых больных от 14 до 25 лет. Все 30 пациентов имели сколиоз IV степени. У всех 30-ти пациентов были выявлены изменения МПКТ. У 12 пациентов выявлено переходное состояние между нормой и остеопенией. В 15 случаях МПКТ по T-критерию соответствовала по классификации ВОЗ остеопеническому состоянию и у 3 пациентов показатели соответствуют состоянию остеопороза. Наличие остеопении и остеопороза, выявленного у большинства больных с миопатиями и амиотрофиями (90%), обуславливает назначение активных метаболитов витамина D3, кальций содержащих препаратов (кальций D3,

кальцемином) длительностью до 6 мес., затем 1 мес. перерыв, в этот промежуток – диета, обогащенная солями кальция, под обязательным контролем ионизированного кальция крови. У трех пациентов с признаками остеопороза мы использовали транспедикулярные винты с двойной резьбой.

Для объективной оценки результатов лечения различными методиками в отдалённом периоде после лечения в качестве дополнительного метода обследования больных было использовано анкетирование пациентов с помощью русскоязычного варианта анкет Scoliosis Research Society-22 (SRS 22), Short Form-36 (SF-36) и визуальной аналоговой шкалы (VAS).

SRS -22 (анкетный опросник, являющийся результатом модификации и усовершенствования опросника SRS - 24) – это простой, нозологически определенный анкетный опрос, который позволяет производить оценку интенсивности болевого синдрома, самооценку внешнего вида, трудоспособности и удовлетворенности результатами лечения пациентов со сколиотическими деформациями позвоночника. Каждый вопрос оценивается по 5-балльной шкале (1 – низкий показатель, 5 – высокий показатель).

The Short Form - 36 (SF - 36) – это неспецифический опросник для оценки качества жизни пациента, широко используемый при проведении исследований качества жизни в странах Европы и в США. Перевод на русский язык и апробация методики была проведена «Институтом клинико-фармакологических исследований» (Санкт-Петербург) и фирмой «Эвиденс». Опросник отражает общее благополучие и степень удовлетворенности теми сторонами жизнедеятельности человека, на которые влияют состояние здоровья. SF-36 состоит из 36 вопросов, сгруппированных в восемь шкал: физическое функционирование, ролевая деятельность, телесная боль, общее здоровье, жизнеспособность, социальное функционирование, эмоциональное состояние и психическое здоровье. Показатели каждой шкалы составлены таким образом, что чем выше значение показателя (от 0 до 100), тем лучше оценка по избранной шкале. Из них формируют два параметра: психологический и физический компоненты здоровья. Результаты

представляются в виде оценок в баллах по 8 шкалам, составленных таким образом, что более высокая оценка указывает на более высокий уровень качества жизни. Количественно оцениваются следующие показатели:

1. Физическое функционирование (Physical Functioning – PF), отражающее степень, в которой физическое состояние ограничивает выполнение физических нагрузок (самообслуживание, ходьба, подъем по лестнице, переноска тяжестей и т.п.).
2. Рольное функционирование, обусловленное физическим состоянием (Role-Physical Functioning – RP) – влияние физического состояния на повседневную рольную деятельность (работа, выполнение повседневных обязанностей).
3. Интенсивность боли (Bodily pain – BP) и ее влияние на способность заниматься повседневной деятельностью, включая работу по дому и вне дома.
4. Общее состояние здоровья (General Health – GH) – оценка больным своего состояния здоровья в настоящий момент и перспектив лечения.
5. Жизненная активность (Vitality – VT) подразумевает ощущение себя полным сил и энергии или, напротив, обессиленным.
6. Социальное функционирование (Social Functioning – SF), определяется степенью, в которой физическое или эмоциональное состояние ограничивает социальную активность (общение).
7. Рольное функционирование, обусловленное эмоциональным состоянием (Role Emotional – RE) предполагает оценку степени, в которой эмоциональное состояние мешает выполнению работы или другой повседневной деятельности (включая большие затраты времени, уменьшение объема работы, снижение ее качества и т.п.).
8. Психическое здоровье (Mental Health – MH), характеризует настроение наличие депрессии, тревоги, общий показатель положительных эмоций.

Шкалы группируются в два показателя «физический компонент здоровья» и «психологический компонент здоровья».

Результаты вносились в специальную компьютерную программу, которая автоматически рассчитывала результаты для каждого пациента.

С целью оценки интенсивности и динамики болевого синдрома использовалась визуально-аналоговая шкала (VAS) для спины. Данная шкала представляет собой бальную систему, где «0» - полное отсутствие боли, а «10» - нестерпимая боль.

#### Статистический метод

Для оценки достоверности полученных результатов была проведена компьютерная статистическая обработка материала с использованием теста Краскела-Уоллиса и *U*-теста Манна-Уитни. Уровень безошибочного суждения составлял 95% ( $p$  – критерий достоверности – не более 0,05), что соответствует требованиям, предъявляемых к статистическим исследованиям медико-биологических систем. Обработка данных осуществлялась с помощью программ: Microsoft Excel, StatSoft STATISTICA 8.0.

Нами проведён анализ результатов обследования 50 пациентов со сколиотической деформацией позвоночника на фоне различных нейромышечных заболеваний. Учитывая результаты предоперационного обследования пациентов, нами определены показания для оперативного лечения, определена тактика хирургического лечения. Пациенты были разделены на 3 группы, в зависимости от выраженности деформации и ее мобильности, которые будут подробно описаны в следующих главах.

Показаниями к проведению оперативных вмешательств по коррекции и фиксации позвоночника у больных с НДП явились:

- возраст старше 10 лет;
- угол деформации  $40^\circ$  по Cobb и более;
- мобильные и ригидные деформации с перекосом таза  $15^\circ$  и более;
- нарушения функции лёгких и сердца (уменьшение показателей ФВД, частые респираторные заболевания и пневмонии, нарушение работы сердечно-сосудистой системы, снижение основных показателей насосной функции сердца, ФВ%);

- наличие длительного болевого синдрома, который не купируется консервативными методами лечения.

Таким образом, в результате детальной оценки данных, полученных в ходе предоперационного обследования, нами проведено разделение пациентов на группы, что позволило выбрать оптимальную тактику хирургической коррекции деформации в каждом случае.

Группы пациентов:

- 1) больные с мобильными деформациями позвоночника до  $100^\circ$  по Cobb, которым проводилась одноэтапная коррекция дорсальным доступом;
- 2) больные с мобильными деформациями более  $100^\circ$  по Cobb, которым проводилась одноэтапная коррекция дорсальным доступом в сочетании с остеотомией по Ponte на вершине деформации в условиях интраоперационной галотракции;
- 3) больные с ригидными деформациями, которым проводилось двухэтапное оперативное лечение: монтаж галокольца, постепенная гало-гравитационная тракция в течение 12-14 дней в кресле-каталке с последующей дорсальной коррекцией и остеотомией по Ponte на вершине деформации в условиях интраоперационной галотракции.

## Тактика оперативного лечения

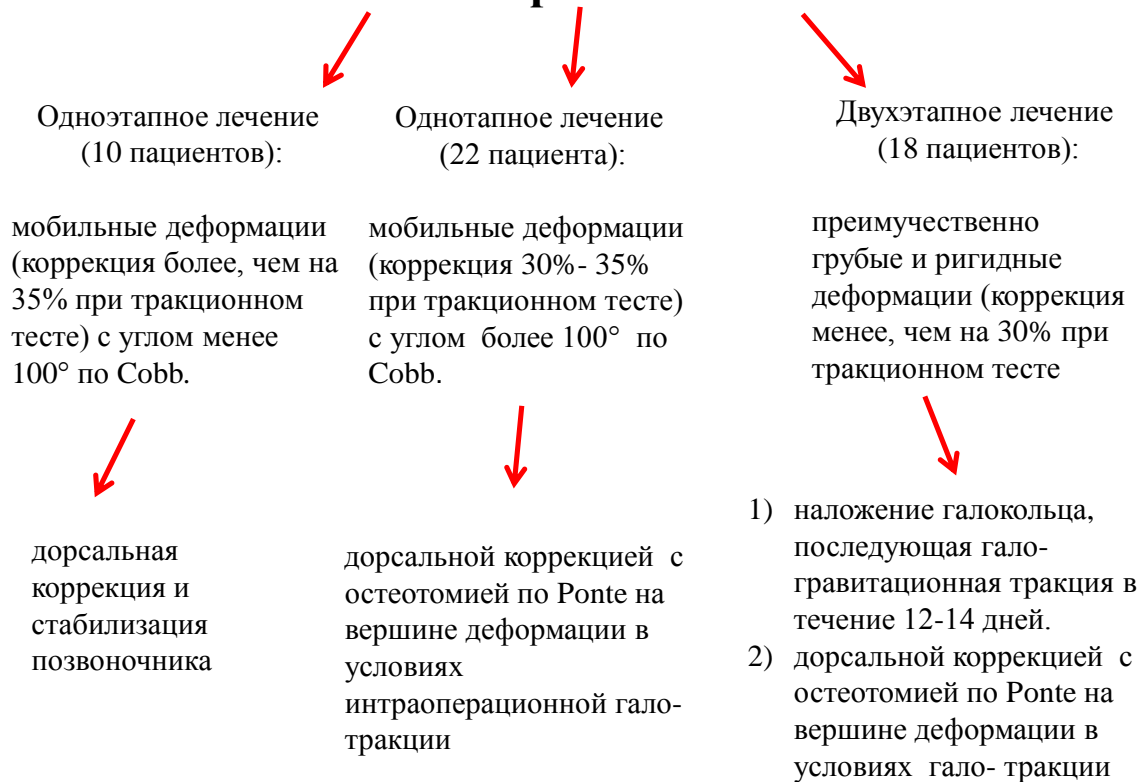


Рис. 10. Тактика оперативного лечения пациентов с НДП в зависимости от мобильности и величины деформации

### **Глава 3. I группа. Анализ хирургического лечения больных с мобильными деформациями позвоночника до 100° по Cobb, которым проводилась одноэтапная коррекция дорсальным доступом**

#### **3.1. Общая характеристика группы**

Данную группу составили 10 пациентов. Минимальный угол искривления сколиотической дуги стоя/ сидя составлял 78°, максимальный – 99° по Cobb. Средний угол исходного кифоза составил 60°. Из 10 пациентов было 7 пациентов женского пола и 3 пациента мужского пола. Возраст пациентов данной группы составил от 10 до 15 лет. В этой группе во всех случаях деформации были достаточно мобильные, при тракционном тесте корригировались от 35% до 45%, ИМ=62,8%, в связи с этим пациентам данной группы выполнялось одноэтапное оперативное лечение из дорсального доступа – коррекция и стабилизация позвоночника металлоконструкцией; в условиях интраоперационной гало-тракции и без нее. По классификации Lenke тип 5С выявлен у 8 пациентов, 1А у 1 пациента, 3С у 1 пациента. По этиологии нейромышечного заболевания: на фоне СМА – 6 больных: 5 девочек и 1 мальчик; ДЦП- 1 мальчик; Менингомиелоцеле – 1 девочка; Мышечная дистрофия – 1 мальчик; Болезнь Фридрейха – 1 девочка. У всех 10 пациентов была протяженная грудопоясничная сколиотическая дуга. У 6 больных была правосторонняя деформация, у 4 – левосторонняя. Распределение по возрасту и тесту Риссера представлено в таблице №3. Как видно из таблицы №3, большинство пациентов оперированы в подростковом возрасте, в период незавершенного костного роста. Средний возраст по группе составил  $12,8 \pm 2,5$  лет. У 5 (50%) больных отмечался наклон таза в сторону выпуклости деформации позвоночника более 15°. При оценке неврологического статуса по шкале Frankel стоит отметить, что у 100 % наблюдаемых нами пациентов отмечено наличие неврологического дефицита. Из них у 10 % были признаки пареза, у 90% определялась нижняя параплегия с нарушением функции тазовых органов.

Таблица 3. Распределение пациентов по возрасту и тесту Риссера

Возраст Тест Риссер	10 лет	11 лет	12 лет	13 лет	14 лет	15 лет	ИТОГО
0	0	0	0	0	0	0	0
1	2	0	0	0	0	0	2
2	0	1	1	2	0	0	4
3	0	0	0	0	2	0	2
4	0	0	0	0	0	2	2
5	0	0	0	0	0	0	0

Таблица 4. Изменение среднего значения общего угла деформации у больных I группы  
(n=10)

	сидя	лежа	при тракционном тесте	индекс мобильности
средний угол по Cobb сколиотической деформации	89,2° ±9,2°	72,7°±10,3°	56°±6°	62,8%

### 3.2. Хирургическая техника

В положение на животе осуществляется укладка с учетом возможного наличия сгибательных контрактур в тазобедренных и коленных суставах с оставлением передней брюшной стенки вне зоны давления. Под комбинированным эндотрахеальным наркозом, после трехкратной обработки операционного поля растворами антисептиков производится срединный разрез кожи над остистыми отростками от Th1 до S2 позвонка. Послойно рассекаются подкожная клетчатка, фасция, поэтапно скелетируются задние



элементы позвоночника с двух сторон до поперечных отростков при помощи электрокоагулятора.

Следующим этапом выполняли установку транспедикулярных винтов через корни дуг в тела позвонков по технике «free hand». Техника «свободная рука» осуществляется в несколько этапов. 1 этап – Оперативный доступ. Доступ осуществляется к задним элементам позвонков, выбранных для фиксации. Проводится скелетирование задних элементов с выделением поперечных отростков. 2 этап – Фасетэктомия. Выполняется резекция верхних суставных отростков по всей зоне инструментации. Удаление суставных отростков проводится справа и слева. Это даёт дополнительную мобилизацию искривления, а также помогает идентифицировать корень дуги. 3 этап – Определение точки ввода винта. В грудном отделе позвоночника ориентиром для точки ввода винта является поперечный отросток и латеральная часть суставного отростка. Точка проекции корня дуги с Th1 по Th3 позвонок находится посередине поперечного отростка и латеральной части суставного отростка. В среднегрудном отделе с Th4 по Th9 корень дуги проецируется по верхнему краю поперечного отростка и на 1/3 латеральной части верхнего суставного отростка. В нижнегрудном отделе с Th10 по Th12 и поясничных позвонках точка проекции корня дуги находится посередине поперечного отростка и латеральной части верхнего суставного отростка. Необходимо помнить, что на вогнутой стороне искривления корни дуг всегда тоньше, чем на выпуклой. 4 этап – Перфорация кортикальной пластинки. Перед проведением винта проводится перфорация кортикальной пластинки в области проекции корня дуги. Для этого используется шило с ограничителем. Перфорация проводится на глубину 5-7 мм. 5 этап – Формирование первичного отверстия. При пальпации филером дно отверстия должно быть плотным и представлено губчатой костью. Далее тонким шилом или низкоскоростной дрелью (диаметр сверла 2,5 мм.) делается канал на глубину 20-25мм. Это средний размер корня дуги. Стенки и дно исследуется филером, они должны быть твёрдыми (костными). Далее, убедившись, что стенки

костные проводится шилом формирование отверстия на большую глубину. Следует избегать перфорации передней кортикальной пластинки из-за опасности сосудистых и висцеральных повреждений. После углубления отверстия необходима его тщательная пальпация филером. 6 этап – Пальпация. Пальпацию филером необходимо проводить по всей окружности сформированного отверстия (медиальная, латеральная, верхняя и нижняя стенка). Пальпация должна быть особенно тщательной на глубине от 10 до 15 мм, так как на этом уровне проходит позвоночный канал. Если отверстие сформировано неправильно, то оно тампонируется гемостатической губкой или воском. 7 этап – Определение длины винта, нарезка резьбы под винт. После формирования отверстия необходимо убедиться, что все пять стенок имеют костную плотность. Следующий этап – нарезка резьбы под транспедикулярный винт. Для этого используют метчик. Метчик на 1-2 мм должен быть меньше диаметра винта. Он проводится на глубину сделанного шилом отверстия. После нарезки резьбы проводится повторное исследование костных стенок отверстия. В идеале они должны быть костными, но в ряде случаев при тонком диаметре корня дуги возможна её перфорация. Допустимое стенозирование латеральной стенки канала до 2-3 мм. Проводится измерение длины сформированного канала по маркировке на метчике. 8 этап – Введение винта. Винт в тело позвонка вводится медленно, при этом ощущается плотно-эластичное сопротивление. Мы используем в основном полиаксиальные винты, но возможно проводить коррекцию на моноаксиальных винтах или использовать их сочетание. Моноаксиальные винты обладают лучшим деротационным эффектом. 9 этап – для подтверждения корректного положения винтов выполняется ЭОП – контроль в 2-х проекциях (прямая и боковая).

После установки винтов проводится изгибание стержня во фронтальной и сагиттальной плоскости с учетом грудного кифоза и поясничного лордоза. Перед моделированием стержня проводится измерение его необходимой длины. Это можно осуществить с помощью нити и двух

зажимов. Далее проводится отсечение необходимого отрезка стержня. Для правильного изгиба стержня необходимо использование двух держателей стержня, которые закрепляются в одной плоскости. Это помогает его правильно моделировать. На выпуклой стороне искривления стержень устанавливается на винты и фиксируется к ним гайками. После установки стержня осуществляется деротационный манёвр путём поворачивания стержня на 90° в вогнутую сторону. После этого проводится по сегментарной компрессии и дистракции на опорные элементы. Затем устанавливается второй стержень с противоположной стороны и фиксируется гайками.

Учитывая протяженность сколиотической дуги и, присутствующий почти всегда, перекос таза, при выполнении коррекции нейромышечного сколиоза важным моментом является многоуровневая фиксация с установкой большого числа опорных элементов металлоконструкцией на уровнях Th1-2-S1 с проведением винтов в крылья подвздошных костей, если перекос таза больше 15°. (желательно фиксировать каждый сегмент сколиотической дуги). В данной группе мы применяли только гибридную компоновку конструкции (крюки + проволока + винты). У 5 пациентов, с выраженным перекосом таза более 15° в нижнем полюсе используется узел пельвик/сакропельвик фиксации длинными транспедикулярными винтами (60 мм или 70 мм, Ø6мм).

По завершению установки металлоконструкции выполняется декортикация задних элементов позвоночника, резекция остистых отростков. На верхних и нижних позвонках необходимо сохранить межостистые, жёлтые связки и суставные отростки для профилактики возникновения вторичного кифоза. Затем на задние элементы позвоночника укладываются ауто трансплантаты (резецированные остистые, суставные отростки). Иногда в качестве ауто трансплантата мы применяли части поднадкостнично резецированного ребра. Затем рана послойно ушивалась с оставлением вакуумных, трубчатых дренажей. Продолжительность операции – 370 мин (±15 мин), интраоперационная кровопотеря – 1300 мл ±(100мл).

Из-за высокого риска послеоперационных осложнений со стороны дыхательной системы экстубация пациентов в операционной не проводилась. Далее пациенты переводились в отделение реанимации для дальнейшего динамического наблюдения. В отделении реанимации пациенты укладывались на кровати, оснащенные противопрлежневыми матрасами. При благоприятном течении, после нормализации гемодинамических показателей, извлечения орофарингиального секрета при помощи устройства для отсасывания и в полном сознании выполняется экстубация. Экстубация на фоне восстановленного сознания позволяют пациенту самостоятельно поддерживать проходимость дыхательных путей. Сразу после экстубации трахеи пациент переводится на неинвазивную вентиляцию легких. При благоприятном послеоперационном периоде, на следующие сутки пациент переводился в профильное отделение. Активизация пациента в постели начиналась с первых суток после операции, заключалась в поворотах и присаживании пациента в кровати, применялись постуральные методики для откашливания и дыхательная гимнастика, что является важным фактором профилактики легочных осложнений. При слабости жевательных мышц, бульбарных нарушениях, тошноте, рвоте используется парентеральное питание с первого дня с постепенным расширением объема энтерального питания в течение последующих 3-х дней.

Для оценки неврологического статуса и степени мышечной слабости осмотр невролога с коррекцией базовой терапии проводится 2-3 раза в неделю. Раневые дренажи удаляются на 3-4 сутки.

После полноценной активизации пациента выполнялись рентгенограммы позвоночника от С7 до крестца с захватом крыльев подвздошных костей для расчёта остаточного угла деформации и определения положения винтов металлоконструкции. Также по данным рентгенограммам проводилась оценка фронтального и сагиттального баланса туловища. Выписка пациента из стационара была на 12-14 сутки после операции по заживлению раны и удаления швов.

### 3.3. Анализ полученных результатов

Нами выполнен анализ результатов хирургического лечения 10 пациентов с мобильными деформациями позвоночника до 100° по Cobb, которым проводилась одноэтапная коррекция дорсальным доступом.

Временные рамки наблюдения и методы обследования оперированных больных были следующие:

а) ранний послеоперационный период; длится от момента окончания операции до выписки пациента из стационара 2-3 недели;

б) отдалённый послеоперационный период; протекает вне стационара.

Ранний послеоперационный период – от момента оперативного вмешательства до выписки больного из отделения (средний срок послеоперационного койко-дня составил 2-3 недели). На данном этапе у всех оперированных больных проводилась оценка ортопедического статуса, выполнялась рентгенография груднопоясничного отдела позвоночника (в прямой и боковой проекциях).

Отдаленные сроки наблюдения включали в себя период от 12 месяцев до 3 лет. На данных этапах у всех оперированных больных проводилась оценка ортопедического статуса, рентгенография груднопоясничного отдела позвоночника в прямой и боковой проекциях стоя/сидя. Выполнялась спирография для динамической оценки функции внешнего дыхания. Для объективизации результатов лечения нами были использованы опросники SRS- 22, SF- 36 и шкале VAS, разработанные для оценки самим пациентом своего состояния после оперативного лечения деформаций позвоночника.

Для оценки функции внешнего дыхания всем пациентам выполнялась спирография через 12, 24 месяца с момента операции. Сроки наблюдения составили от 12 месяцев до 3 лет. Контрольный осмотр производился от 2 до 3 раз в год.

При оценке эффективности лечения мы ориентировались на показатель послеоперационной коррекции и результаты анкетирования.

В I группе пациентов с мобильными сколиотическими деформациями до  $100^\circ$  по Cobb, которым выполнялась коррекция сколиотической деформации из дорсального доступа, средний угол сколиотической дуги до операции  $89,2^\circ \pm 9,2^\circ$ , скорректирован в среднем до  $29,2^\circ \pm 5^\circ$  по Cobb. Показатель грудного кифоза после операции приближался к физиологическим значениям и составил  $42^\circ$  по Cobb, относительно имевшегося  $60^\circ$  до операции. Средняя коррекция перекоса таза составила  $14^\circ$  (50%). Угол сколиотической деформации скорректирован в среднем на  $60^\circ$ . Во всех случаях полученная коррекция превышала исходную мобильность позвоночника и в среднем составила 67,3% ( $p < 0,05$ ) от полной коррекции. Инструментальная коррекция превышает естественную мобильность позвоночника и составляет 180,72%. В первой группе ротация вершинного позвонка отслежена до операции и в послеоперационном периоде у 5 пациентов и составила  $57,6^\circ$ , до операции и  $49,4^\circ$  после оперативного лечения. У всех пациентов отмечено улучшение контуров спины. На контрольных рентгенограммах в 12 мес. и далее у данной группы пациентов изменений контуров спины и потери коррекции не наблюдалось.

*Таблица 5. Коррекция сколиотической деформации у пациентов I группы*

Средний угол по Cobb сколиотической деформации при поступлении	Средний угол по Cobb сколиотической деформации после лечения	Степень послеоперационной коррекции	Индекс послеоперационной коррекции
$89,2^\circ \pm 9,2^\circ$	$29,2^\circ \pm 9,1^\circ$	67,3%	180,72%

Таблица 6. Коррекция кифотической деформации у пациентов I группы

Средний угол по Cobb кифотической деформации при поступлении	Средний угол по Cobb кифотической деформации после лечения
60°	42°

Таблица 7. Результаты данных полученных при обследовании и лечении пациентов в I группе

№	пол	возраст	тип по Lenke	НМЗ	угол сколиотической деформации по Cobb°				степень послеоперационной коррекции, %
					сидя	лежа	при тракционном тесте	после оперативного лечения	
1	Ж	10	5C	СМА	87	70	56	37	57,5
2	Ж	10	5C	СМА	93	74	59	31	66,7
3	Ж	12	5C	СМА	78	62	49	21	73,1
4	Ж	13	5C	СМА	90	73	54	30	66,7
5	Ж	15	5C	СМА	99	79	62	40	59,6
6	Ж	15	5C	FA	96	78	62	35	63,5
7	Ж	14	5C	ММЦ	99	82	62	30	69,7
8	М	11	5C	СМА	85	70	52	26	69,4
9	М	13	1A	ДЦП	80	69	50	20	75
10	М	15	3C	МД	85	70	54	22	74,1

### 3.4. Влияние коррекции позвоночника на функцию внешнего дыхания пациентов I группы

Функция внешнего дыхания оценивалась с помощью стандартной спирографии и выполнялась до оперативного лечения и в сроки от 12 до 36 месяцев после хирургической коррекции сколиоза.

До операции средняя жизненная емкость легких (VC) (максимальный объем, который можно вдохнуть после максимально глубокого выдоха) составляла 1180 мл, то есть 41% от теоретического значения нормы. Средняя

ФЖЕЛ (FVC) (форсированная жизненная емкость легких) составила 973 мл, то есть 38% от теоретического значения нормы. Средний ОФВ1 (FEV1) (объем форсированного выдоха за первую секунду) составил 992 мл, то есть 41% от теоретического значения нормы. Отношение ОФВ1 / ЖЕЛ (индекс Тиффно) равно 86,3%. По данным показателям можно судить о выраженном нарушении функции внешнего дыхания по рестриктивному типу.

Через 36 месяцев после хирургической коррекции сколиоза, средняя ЖЕЛ (VC) составила 1400 мл, то есть 51% от теоретического значения нормы, средняя ФЖЕЛ (FVC) составила 1270 мл, то есть 52% от теоретического значения нормы средняя ОФВ1 (FEV1) составила 1150 мл, то есть 57% от теоретического значения нормы, индекс Тиффно равен 82,1%. После операции, несмотря на улучшение основных показателей функции внешнего дыхания, дыхательная недостаточность по рестриктивному типу стала умеренная на границе с выраженной.

*Таблица 8. Изменение показателей ФВД до и после операции*

сроки мл.	до операции	через 36 месяцев после операции
VC (ЖЕЛ) средняя	1080	1400
FVC(ФЖЕЛ) средняя	973	1270
FEV1(ОФВ1) средняя	931	1150
Индекс Тиффно	86,2%	82,1%

### 3.5. Сравнительная оценка результатов оперативного лечения по результатам анкетирования для I группы пациентов.

Анкетирование проводилось у 9 пациентов до операции и при контрольных осмотрах через 6, 12 и 36 месяцев после операции по опросникам SRS 22, SF-36 и VAS.



Таблица 9. Результаты SRS-опроса пациентов в виде среднего балла по 5-балльной шкале

	До операции	После операции		P
		Через 1 год	Через 3 года	
Боль	2.4	4.0	4.7	<0.05
Внешний вид	2.0	4.6	4.8	<0.05
Функциональная активность	2.2	4.2	4.4	<0.05
Психическое здоровье	3	4.4	4.4	<0.05

По результату данного опросника можно сделать заключение, что все пациенты отметили снижение болевого синдрома, уровень функциональной активности и переносимость нагрузок также значительно увеличились (с 2.2 до 4.4 баллов через 3 года с момента операции). Одним из важнейших результатов, со слов пациентов, является оценка внешнего вида до операции – 2 балла и 4.8 через 3 года после операции. Показатели психического здоровья также увеличились в 1,5 раза. Анализируя результаты опроса, мы пришли к выводу, что удовлетворенность пациентов результатами лечения обусловлена, во-первых, улучшением косметического эффекта после операции, во-вторых, снижением болевого синдрома и, наконец, улучшением социальной адаптации пациентов.

Таблица 10. Оценка показателей SF-36

	До операции	После операции		P
		Через 1 год	Через 3 года	
PF	42.7	76.2	76.9	<0.05
RP	32.5	59.3	62.2	<0.05
BP	34.6	61.8	65.7	<0.05
GH	32.2	60.6	64.9	<0.05
VT	46.9	87.1	88.8	<0.05
SF	57.2	88.3	88.9	<0.05
RE	48.1	79.5	82.6	<0.05
MH	50.7	80.4	82.1	<0.05

Таблица 11. Оценка результатов хирургического лечения пациентов с нейромышечными сколиозами с применением опросника SF-36

Показатели	До операции	После операции		P
		Через 1 год	Через 3 года	
Физическое здоровье	35.5	64.5	67.4	<0.05
Психическое здоровье	51.5	83.8	85.6	<0.05

У всех пациентов, участвовавших в данном опросе, показатели психологического и физиологического компонентов здоровья значительно повысились (в 1.9 и 1.7 раза соответственно). Высокие баллы в шкале МН свидетельствуют о том, что через 3 года с момента оперативного лечения у пациентов улучшилось эмоциональное состояние, повысилось настроение и психическая активность, уменьшилось чувство депрессии и тревоги.

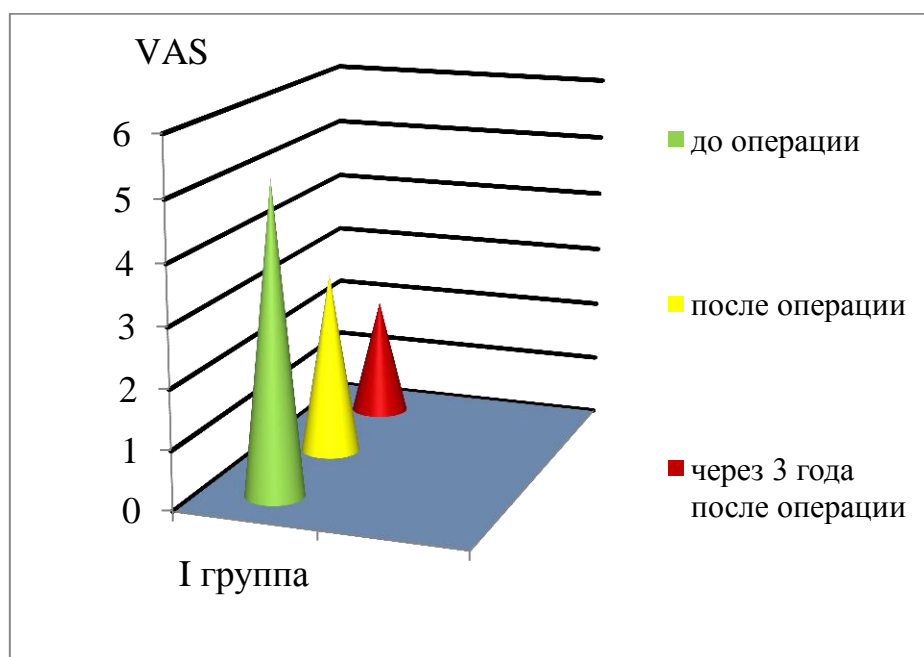


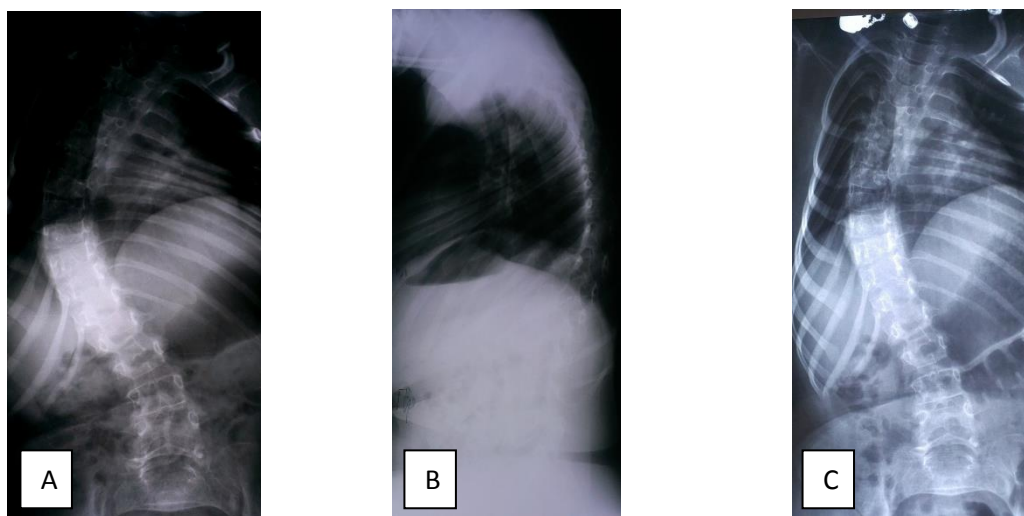
Рис. 11. Оценка результатов хирургического лечения пациентов с применением опросника VAS

Интенсивность болевого синдрома через 3 года после оперативного лечения у наших пациентов уменьшилась в 2 раза.

## Клинический пример №1

Пациент Никифоров Н.А., 11 лет, ИБ № Н2012-1058 Ds: Спинальная амиотрофия II типа. Нейромышечный, правосторонний грудопоясничный сколиоз, 4 ст. Анамнез заболевания: деформация выявлена в 6 лет. Находился на диспансерном наблюдении у ортопеда по месту жительства, периодически получал курсы консервативного лечения в виде ЛФК, массажа спины, рефлексотерапии. Выполнены рентгенограммы, КТ и МРТ грудопоясничного отдела позвоночника. При рентгенологическом обследовании – деформация мобильная, угол основной дуги искривления составил сидя 85°, лежа 70°, при тракционном тесте – 52°, ИМ – 61% (Рис. 9 а, в, с). Учитывая клинко-рентгенологическую картину заболевания, пациенту 07.03.12 выполнена операция: дорсальная коррекция и фиксация грудопоясничного отдела позвоночника транспедикулярной системой “Expedium”, задний спондилодез. Угол дуги искривления после операции составил 26° (69,4%). Получен хороший косметический и функциональный результат. ИПК = 178,8%.

Рис. 12. Рентгенограммы пациента Н., 11 лет до оперативного лечения:



А) Прямая проекция до операции; В) боковая проекция до операции; С) тракционный тест



Рис.13. Внешний вид пациента Н., 11

лет до и через 3 года после оперативного лечения

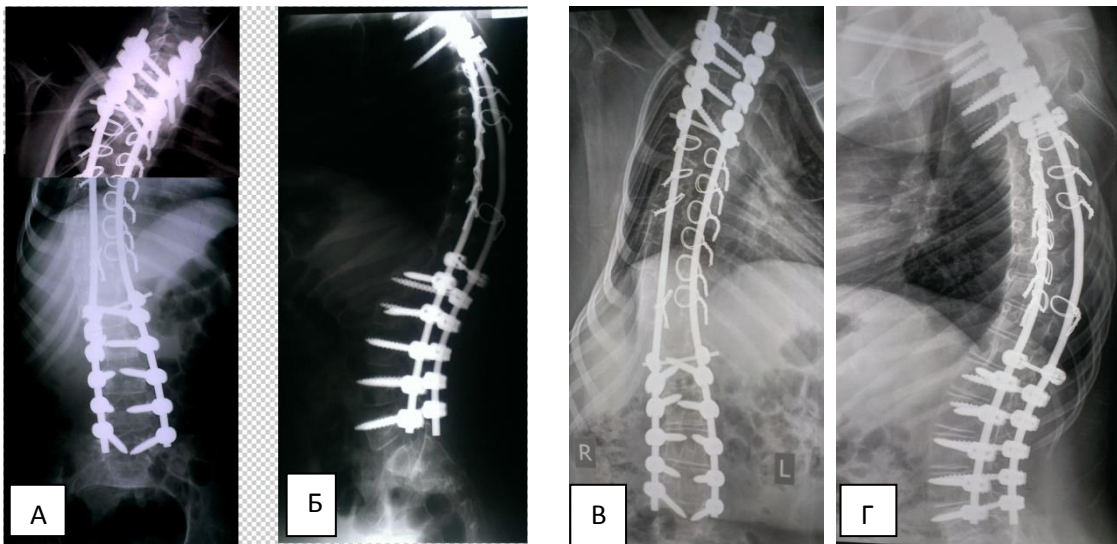


Рис. 14. Рентгенограммы пациента Н.: А, Б, после операции и В, Г через 3 года

## **Глава 4. II группа. Анализ хирургического лечения больных с мобильными деформациями более 100° по Cobb, которым проводилась одноэтапная коррекция дорсальным доступом в сочетании с остеотомией по Ponte на вершине деформации в условиях интраоперационной гало-тракции**

### **4.1. Общая характеристика группы**

Данную группу составили 22 пациента. Максимальный угол искривления сколиотической дуги стоя/сидя составлял 136°, минимальный – 102° по Cobb. Средний угол исходного кифоза составил 76°. Из 22 пациентов было 17 пациентов женского пола и 5 – мужского пола. Возраст пациентов данной группы от 16 до 25 лет. В этой группе во всех случаях деформации были достаточно мобильны, при тракционном тесте корригировались в среднем на 35%, ИМ=65%; пациентам данной группы выполнялось одноэтапное оперативное лечение: коррекция деформации дорсальным доступом в сочетании с остеотомией по Ponte на вершине деформации в условиях интраоперационной гало-тракции. По классификации Lenke тип 5C выявлен у 20 пациентов, 3C у 1 пациента и 1A у 1 пациента. По этиологии нейромышечного заболевания: на фоне СМА – 12 больных; ДЦП – 1 больной; Менингомиелоцеле – 2больных, мышечная дистрофия – 6 больных, болезнь Фридрейха – 1 больной. У 14 пациентов была грудопоясничная сколиотическая дуга, у 8 – основная структурная дуга была в грудном отделе. У 17 больных была правосторонняя деформация, у 5 – левосторонняя, и у 1 пациента – комбинированная. Распределение по возрасту и тесту Риссера представлено в таблице №12. Как видно из таблицы, пациенты данной группы оперированы в период завершающегося или уже завершеного костного роста. Средний возраст по группе составил  $19,3 \pm 3,7$  лет. Перекос таза более 15° выявлен у 83% (18) больных. При оценке неврологического статуса по шкале Frankel стоит отметить, что у 100 % наблюдаемых нами пациентов отмечено наличие неврологического дефицита. Из них у 20% тип

С были признаки парапареза, у 80% тип В – определялась нижняя параплегия с нарушение функции тазовых органов.

Таблица 12. Распределение пациентов по возрасту и тесту Риссера

Возраст Тест Риссера	16-17 лет	18-19 лет	20-21 лет	22-23 года	24-25 лет	ИТОГО
0	0	0	0	0	0	0
1	0	0	0	0	0	0
2	0	0	0	0	0	0
3	1	2	0	0	0	3
4	6	2	2	2	0	12
5	0	0	0	2	5	7

Таблица 13. Изменение среднего значения общего угла у больных II группы (n=22)

	сидя	лежа	при тракционном тесте	индекс мобильности
средний угол по Cobb сколиотической деформации	116,1° ±14,7°	100,3°±6,3°	75,5°±5,9°	65%

#### 4.2. Хирургическая техника

Перед основным этапом операции, под наркозом, в положении пациента на спине, накладывали индивидуально подобранное с учетом размера головы пациента гало-кольцо. Перед установкой кольца проводится

техкратная обработка кожи головы раствором йодоната. Гало-кольцо фиксируется с помощью специальных остроконечных стержней. По одному вводятся симметрично слева и справа в лобной части на 1 см выше и кнаружи от верхнего края орбиты и соответственно по два слева и справа в теменные бугры и затылочную кость на 1,0 см выше ушных раковин (стержни должны располагаться ниже линии экватора черепа). Предварительно стержни вкручиваются без рассечения кожи. Вкручивают в кортикальный слой кости черепа пациента под усилием 0,54 – 0,9 Н/м до уровня внутренней кортикальной пластинки с обеспечением надёжной и стабильной фиксации гало-кольца на голове пациента. После установки стержней проверяли прочность фиксации кольца к голове. Для этого хирург захватывает кольцо с двух сторон 2-5 пальцами, а первыми пальцами упирается в свод черепа и осуществляет давление на кольцо вверх, а на голову вниз. При прочной фиксации кольцо остается неподвижным.



Рис.15. Наложение гало-кольца

Затем больной укладывался в положении на животе на специальную подкладку, монтировалось вытяжение за гало-кольцо грузом через специальный блок. Груз составляет от 10 до 20% от веса тела пациента. 4-6 кг, в зависимости от веса тела пациента. Проведение вытяжения во время дорсальной коррекции облегчает монтаж конструкции, позволяя добиться лучшего баланса тела после операции. Кроме этого, фиксация головы в гало-

аппарате исключает давление на лицо, глаза и нос пациента во время длительного наркоза.



Рис.16. Положение на столе при интраоперационной гало-тракции

Далее после трехкратной обработки операционного поля растворами антисептиков начинался основной этап операции: дорсальная коррекция и фиксация позвоночника с корригирующей остеотомией по методике Ponte. Доступ стандартный по линии остистых отростков. Далее проводилось поэтапное скелетирование задних элементов позвоночника до поперечных отростков на выбранном для коррекции сегменте. Затем выполняли монтаж металлоконструкции по методике «free hand».

После монтажа транспедикулярных винтов выполнялся ЭОП контроль положения винтов. После проведения имплантации винтов проводилась остеотомия по Ponte на вершине деформации. Остеотомия по Ponte была разработана в 1978 году Alberto Ponte – это мобилизирующая остеотомия позвоночника, которая заключается в воздействии на заднюю колонну стабильности позвоночника.

#### Техника выполнения методики остеотомии по Ponte

Остеотомия по Ponte выполняется на нескольких сегментах грудного отдела позвоночника. На уровне запланированной остеотомии выполняется удаление остистых и суставных отростков. С помощью pistolетных кусачек производится широкая резекция дужек, желтая связка полностью резецируется, при грубых деформациях резецируются и корни дужек.



Процедуру выполняют, формируя “жёлобоватый” дефект от центра к периферии, создавая мобильность сегмента и пространство для проведения коррекции. Полученный дефект временно заполняется гемостатической губкой, для остановки кровотечения из поврежденных эпидуральных сосудов, а для остановки кровотечения из костной ткани применяется воск. В отличие от остеотомии по методике SPO, при которой предполагается удлинение передней колонны позвоночного столба, что подвергает риску повреждения сосудистых структур, операция Ponte укорачивает заднюю колонну позвоночника, исключая риск повреждения как крупных сосудов, так и средней медуллярной артерии.

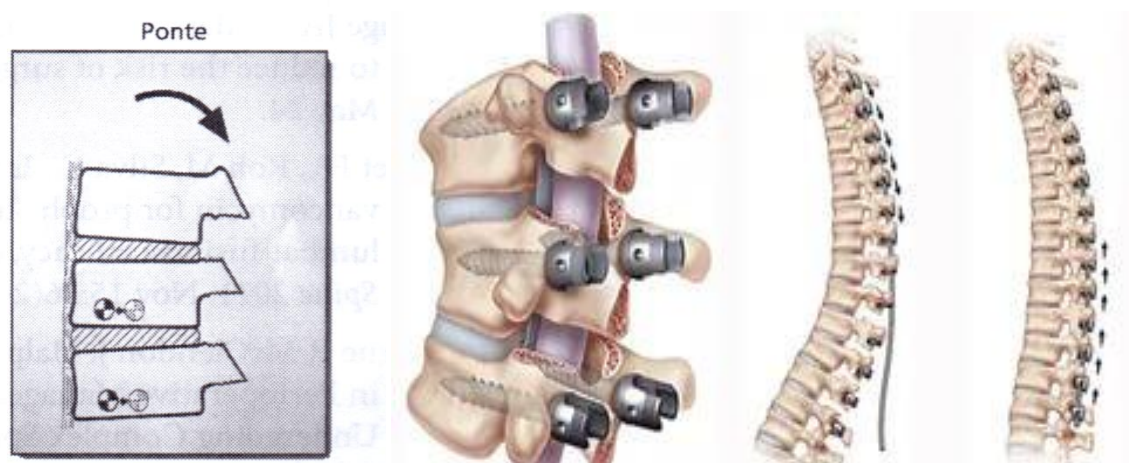


Рис.17. Схема выполнения методики остеотомии по Ponte

Этапы операции:

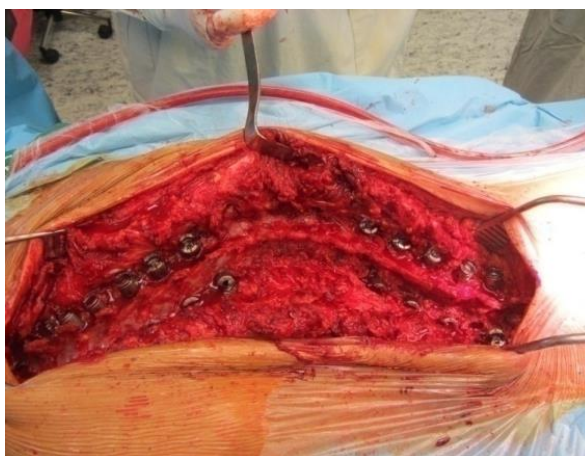


Рис. 18. Установка винтов в проксимальном и дистальном отделах

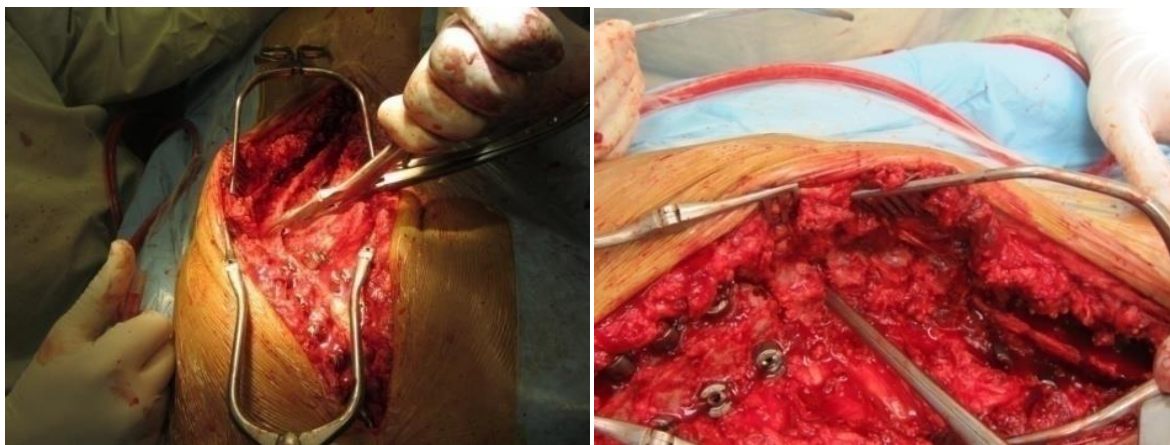


Рис. 19. Резекция дужки и суставных отростков

После выполнения остеотомии по Ponte выполняется установка моделированных с учетом физиологических изгибов позвоночника стержней в проекции деформации. Отмоделированные стержни укладывают на транспедикулярные винты конструкции и фиксируют гайками к стержню. Затем производится деротационный манёвр и окончательная коррекция. Для усиления прочности металлоконструкции иногда стержни скрепляются двумя поперечными тягами в верхнем и нижнем полюсах. Выполняется декортикация задних элементов и спондилодез ауто- или аллотрансплантатами.

Если использовалась гибридная компоновка конструкции (проволока + винты), то после выполнения остеотомии по Ponte проводилась установка проволочных серкляжей на вершине деформации. Причины установки проволочных серкляжей: малый размер корней дуг на вершине деформации и выраженная торсия тел позвонков. Проведение винтов в этой зоне деформации может привести к усугублению и так имеющегося неврологического дефицита, повреждению дуральной оболочки спинного мозга, ликворее. Отсутствие фиксации центрального угла может привести к потере коррекции и развитию различных осложнений (развитию нестабильности и перелому металлоконструкции). После того, как проволочные серкляжи установлены, моделируется стержень и укладывается на элементы конструкции (винты и проволочные серкляжи). Далее

начинается этап фиксации стержня гайками к винтам. Следующим этапом при помощи держателя стержня или плоскогубцев производится закручивание узлов проволоки. Осуществляется коррекция центрального угла деформации за счет дератационного маневра, дистракции на вогнутой стороне и контракции на выпуклой стороне. Далее выполняется окончательная фиксация стержня гайками, декортикация и задний спондилодез ауто- или аллотрансплантатами. Затем рану дренировали и послойно ушивали. Продолжительность операции – 390 мин ( $\pm 15$  мин), интраоперационная кровопотеря – 1600 мл ( $\pm 100$  мл).

Дальнейшее ведение больных в послеоперационном периоде не отличалось от ведения пациентов в I группе исследования. В данной группе пациентов полностью винтовая компоновка металлоконструкции применялась у 4 больных, у 18 конструкция была гибридная (в верхнем грудном и поясничном отделах использовались транспедикулярные винты, а центральный угол фиксировался проволоочными серкляжами).

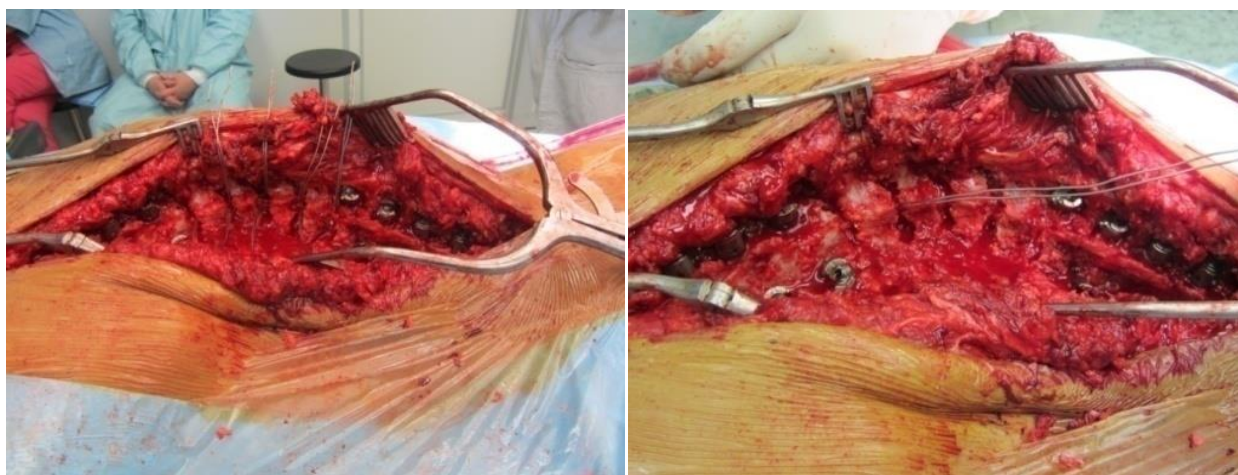


Рис. 20. Этапы проведения субламинарных проволоочных серкляжей

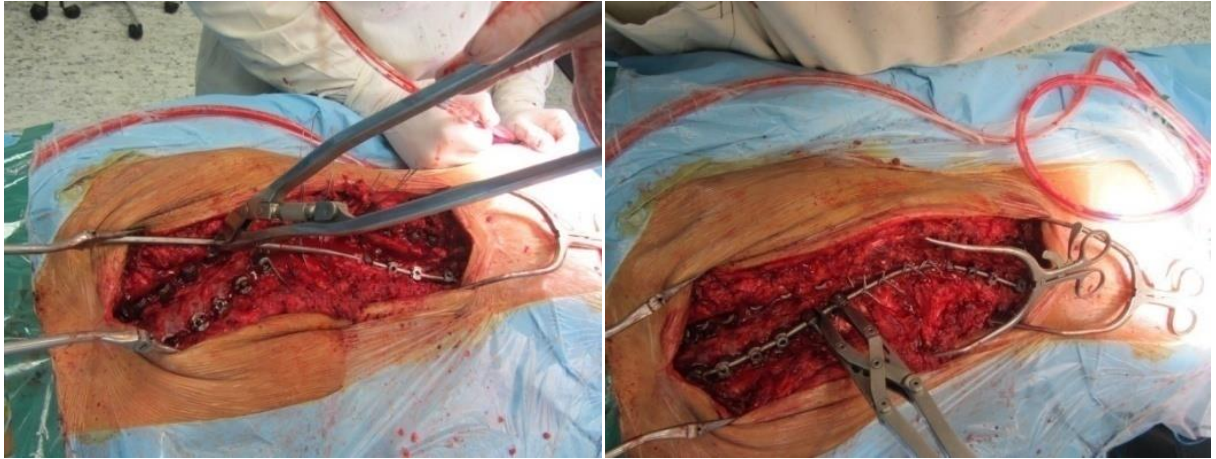


Рис. 21. Фиксация стержня и дистракция на вогнутой стороне деформации

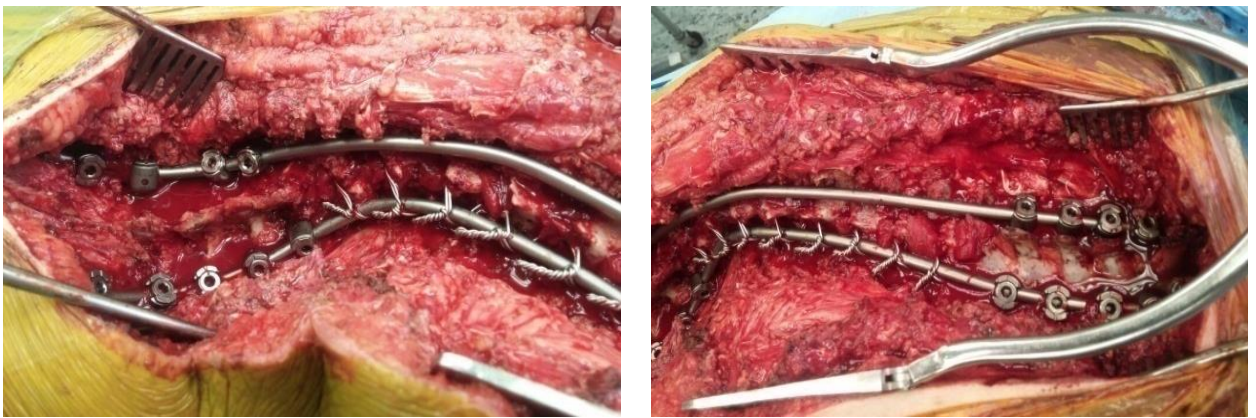


Рис. 22. Вид раны после окончательной коррекции деформации

### 4.3. Анализ полученных результатов

Во II группе с мобильными сколиотическими деформациями от 100° по Cobb, оперированных одноэтапно, угол сколиотической деформации скорректирован в среднем до  $49.73^{\circ} \pm 12,5^{\circ}$ , исходно был  $116,1^{\circ} \pm 14,7^{\circ}$  по Cobb. Кифотический компонент деформации исправлен с  $76^{\circ}$  до физиологических параметров  $45^{\circ}$ . Средняя коррекция перекоса таза составила  $15^{\circ}$  (50%). Во всех случаях полученная коррекция превышала исходную мобильность позвоночника и в среднем составила 57,14% ( $p < 0,05$ ) от полной коррекции. Инструментальная коррекция превышает естественную мобильность позвоночника и составляет 163,47%. Угол сколиотической деформации скорректирован в среднем на  $66,4^{\circ}$ . Полученная коррекция в среднем по группе несколько меньше по сравнению с первой группой. Это связано с тем, что группа представлена больными с более грубыми и менее мобильными формами сколиоза. При КТ исследовании у 5 пациентов II группы отслежена деротация апикального позвонка, которая составила в среднем после операции  $53,7^{\circ}$ , относительно имевшегося до операции  $67,5^{\circ}$ .

Данные ортопедических осмотров свидетельствуют о значительном улучшении внешнего вида, улучшении качества жизни больных путем достижения удовлетворительного баланса тела в положении сидя. Потеря коррекции основной дуги деформации за первые 12 мес. составила в среднем 3%. В дальнейшем на контрольных осмотрах потеря коррекции во фронтальной плоскости составила 7,51%, в сагиттальной – 5,34%, что расценено нами как хороший результат.

Таблица 14. Коррекция сколиотической деформации у пациентов II группы

Средний угол по Cobb сколиотической деформации при поступлении	Средний угол по Cobb сколиотической деформации после лечения	Степень послеоперационной коррекции	Индекс послеоперационной коррекции
116,1°±14,7°	49,73°±12,5°	57,14%	163,47%

Таблица 15. Коррекция кифотической деформации у пациентов II группы

Средний угол по Cobb кифотической деформации при поступлении	Средний угол по Cobb кифотической деформации после лечения
76°	45°

Таблица 16. Результаты данных полученных при обследовании и лечении пациентов во II группе

№	пол	возраст	тип по Lenke	НМЗ	угол сколиотической деформации по Cobb°				степень послеоперационной коррекции, %
					сидя	лежа	при тракционном тесте	после оперативного лечения	
1	Ж	16	5С	СМА	106	98	69	37	65,1
2	Ж	16	5С	СМА	103	90	67	42	59,2
3	Ж	16	5С	СМА	115	99	75	49	57,3
4	Ж	16	5С	МД	110	100	72	55	50
5	Ж	16	5С	СМА	102	90	67	49	51,9
6	Ж	16	5С	СМА	105	92	68	30	71,4
7	Ж	17	5С	ММЦ	125	112	81	62	50,4
8	Ж	18	5С	СМА	106	93	69	48	54,7
9	Ж	18	5С	СМА	115	100	75	42	63,5
10	М	19	5С	СМА	128	112	83	55	57,1
11	М	19	1А	ДЦП	112	98	73	53	52,3
12	М	20	5С	СМА	105	90	69	43	59,1
13	М	21	5С	МД	110	96	71	46	58,1
14	Ж	22	5С	СМА	108	93	70	51	52,8
15	Ж	22	5С	СМА	110	98	72	55	50
16	Ж	23	5С	СМА	118	99	77	50	57,7
17	Ж	23	5С	ММЦ	132	105	86	47	64,3
18	Ж	24	5С	МД	131	110	85	55	58,1
19	М	24	3С	МД	136	112	88	60	55,2
20	М	24	5С	МД	130	105	85	58	55,3
21	Ж	25	5С	ФА	125	109	81	57	54,4
22	Ж	25	5С	СМА	122	105	79	50	59,1

#### 4.4. Влияние коррекции позвоночника на функцию внешнего дыхания пациентов II группы

Функция внешнего дыхания также оценивалась с помощью стандартной спирографии и выполнялась до оперативного лечения и в сроки от 12 до 36 месяцев после оперативного лечения у всех пациентов.

До операции средняя жизненная емкость легких (VC) составляла 1170 мл, то есть 39% от теоретического значения нормы. Средняя ФЖЕЛ (FVC) составила 1026 мл, то есть 38% от теоретического значения нормы. Средний ОФВ1 (FEV1) составил 1012 мл, то есть 45% от теоретического значения нормы. Отношение ОФВ1 / ЖЕЛ (индекс Тиффно) равно 86,5%. Данные показатели соответствуют выраженному нарушению функции внешнего дыхания по рестриктивному типу.

Через 36 месяцев после хирургической коррекции сколиоза, средняя ЖЕЛ (VC) составила 1490 мл, то есть 50% от теоретического значения нормы, средняя ФЖЕЛ (FVC) составила 1280 мл, то есть 47% от теоретического значения нормы, средняя ОФВ1 (FEV1) составила 1270 мл, то есть 56% от теоретического значения нормы, индекс Тиффно равен 85,2%. После операции, несмотря на улучшение основных показателей функции внешнего дыхания, дыхательная недостаточность по рестриктивному типу остается достаточно выраженной.



Таблица 17. Изменение показателей ФВД до и после операции

сроки мл.	до операции	через 36 месяцев после операции
VC (ЖЕЛ) средняя	1170	1490
FVC(ФЖЕЛ) средняя	1026	1280
FEV1(ОФВ1) средняя	1012	1270
Индекс Тиффно	93,3%	85,2%

#### 4.5. Сравнительная оценка результатов оперативного лечения по результатам анкетирования

Анкетирование проводилось у 21 пациентов до операции и при контрольных осмотрах через 6, 12 и 36 месяцев после операции по опросникам SRS-22, SF-36 и VAS. В связи с признаками задержки умственного развития, анкетный опрос не проводился у пациента с нейромышечным сколиозом на фоне ДЦП.

Таблица 18. Результаты SRS-опроса пациентов в виде среднего балла по 5-балльной шкале

	До операции	После операции		P
		Через 1 год	Через 3 года	
Боль	2.6	4.0	4.5	<0.05
Внешний вид	1.9	4.3	4.6	<0.05
Функциональная активность	2.1	4.2	4.5	<0.05
Психическое здоровье	3.1	4.3	4.5	<0.05

Проведенное SRS-22 анкетирование пациентов в сроки более 12 месяцев после вмешательства, показало удовлетворенность результатами лечения, за счет улучшения социальной адаптации и самооценки пациентов: улучшились показатели функциональной активности (с 2.1 до 4.5 баллов через 3 года с момента операции) и психического здоровья (с 3.1. до 4.5 баллов через 3 года с момента операции), пациенты стали лучше переносить физические нагрузки и справляться с жизненными стрессами, также было отмечено улучшение внешнего вида пациента после операции и, наконец, снижение болевого синдрома. Высокая степень удовлетворенности результатом операции остается неизменной в течение всего периода послеоперационного наблюдения у всех пациентов. Согласие на оперативное вмешательство на тех же условиях через 12 месяцев дали бы подавляющее большинство опрошенных (90%).

Таблица 19. Оценка показателей опросника SF-36

	До операции	После операции		P
		Через 1 год	Через 3 года	
PF	42.1	76.7	76.8	<0.05
RP	32.2	59.2	62.4	<0.05
BP	34.2	61.7	65.9	<0.05
GH	32.0	60.8	64.3	<0.05
VT	46.2	87.5	88.4	<0.05
SF	56.2	88.2	88.6	<0.05
RE	47.8	79.8	82.3	<0.05
MH	50.2	80.0	81.9	<0.05

Таблица 20. Оценка результатов хирургического лечения пациентов с нейромышечными сколиозами с применением опросника SF-36

Показатели	До операции	После операции		P
		Через 1 год	Через 3 года	
Физическое здоровье	35.1	64.6	67.4	<0.05
Психическое здоровье	50.1	83.9	85.3	<0.05

У всех пациентов, участвовавших в данном опросе показатели психологического и физиологического компонентов здоровья, также как и у пациентов I группы, значительно повысились. Болевой синдром уменьшился в 2 раза, что позволило пациентам заниматься повседневной деятельностью, включая работу по дому и вне дома. Высокие показатели по этой шкале свидетельствуют о том, что боль никак не ограничивает активность пациента. Высокие баллы в шкале SF свидетельствуют о значительном увеличении социальных контактов, повышении уровня общения, в связи с улучшением физического и эмоционального состояния.

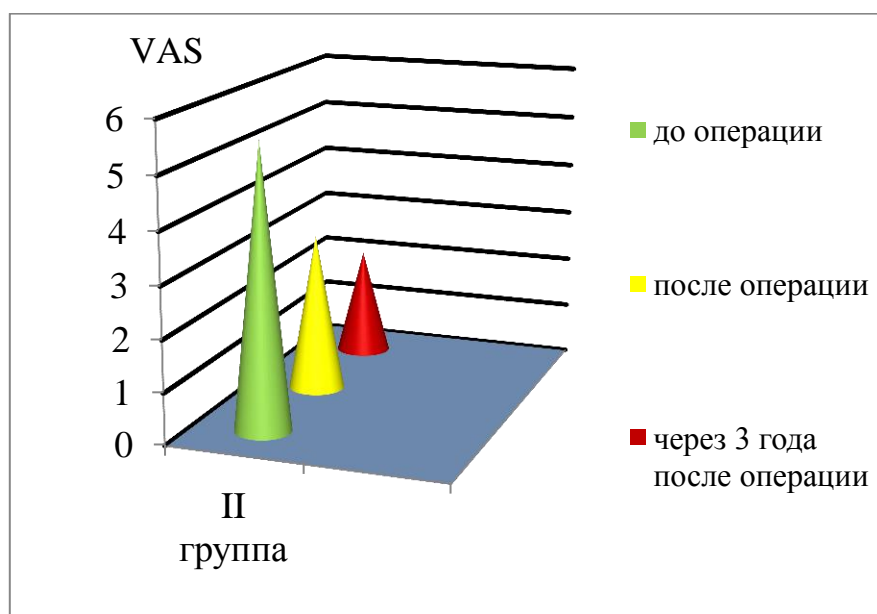


Рис. 23. Оценка результатов хирургического лечения пациентов с применением опросника VAS

Дооперационные значения VAS составили в среднем 5,5 балла (max – 9, min – 2); при оценке динамики в послеоперационном периоде выявлено значительное снижение этого значения у всех пациентов в контрольный срок в 12 месяцев после операции, с последующим сохранением на одном уровне в течение всего срока наблюдения.

## Клинический пример № 2

Пациентка Садохина Н.Н., 16 лет, И/Б № Н2013-5752. DS: Миопатия Эрба-Рота, конечностно-поясная форма. Паралитический левосторонний грудопоясничный сколиоз 4-ой степени. Анамнез заболевания: деформация выявлена с 5-ти лет. Получала консервативное лечение по месту жительства – ЛФК, массаж, ФТЛ, без положительного эффекта. При рентгенологическом обследовании – деформация мобильная, угол основной дуги искривления составил сидя 110°, лежа 100°, при тракционном тесте – 72°, ИМ = 65,5% (Рис. 21 а, в, с). Угол сколиотической деформации до операции по Cobb составил 110°. Выполнена операция: Наложение гало-кольца. Дорсальная коррекция и фиксация системой Eкспедиит в условиях гало-тракции, остеотомия по Ponte на вершине деформации (6 уровня), задний спондилодез. Демонтаж гало-кольца. Клинически у пациентки отмечено улучшение сагиттального и фронтального профиля. Угол сколиотической деформации позвоночника после операции по Cobb составил 55°. Коррекция сколиотической деформации составила 55 ° (с 110 ° до 55 ° по Cobb). ИПК =148,65%.

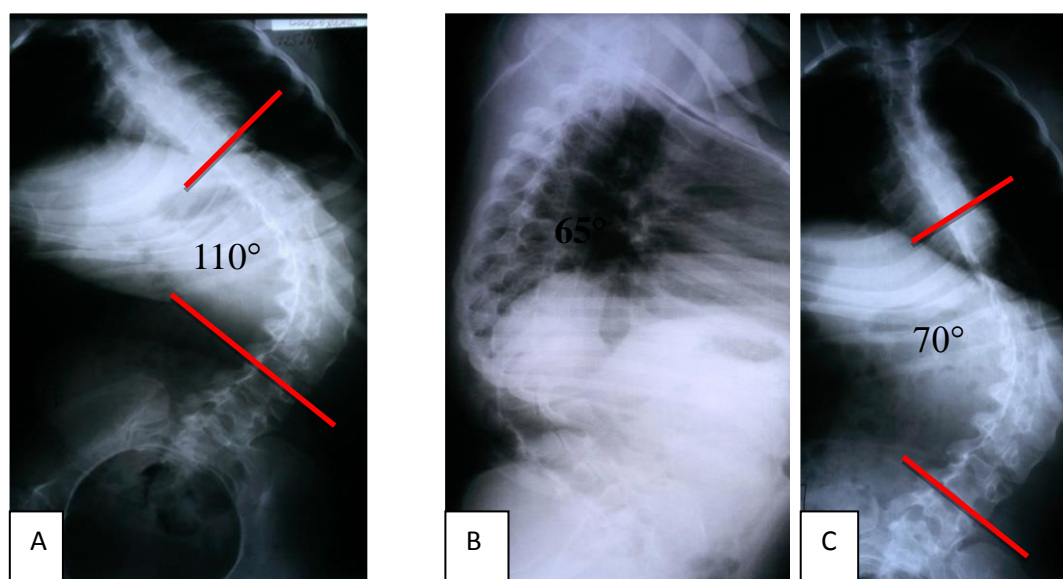


Рис. 24. Рентгенограммы пациентки С., 16 лет до операции:

А) прямая проекция до операции; В) боковая проекция до операции; С) тракционный тест

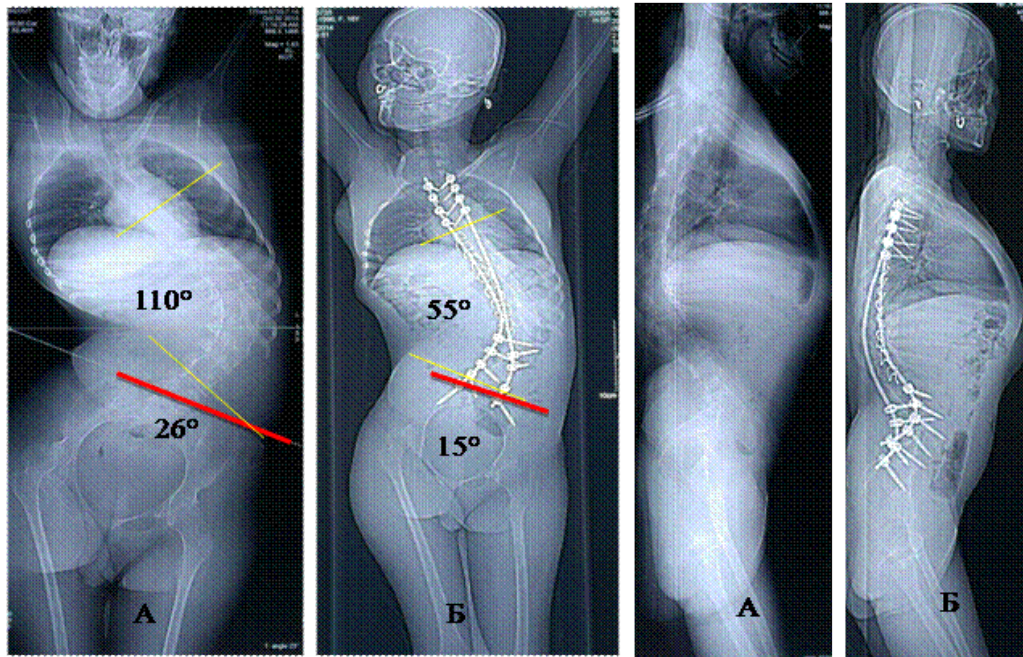


Рис. 25. Рентгенограммы пациентки С., 16 лет

А) прямая и боковая проекция до операции; Б) прямая и боковая проекция после операции



Рис. 26. Внешний вид пациентки С., 16 лет: А) до операции; Б) после операции

**Глава 5. III группа. Анализ хирургического лечения больных с грубыми и ригидными деформациями, которым проводилось двухэтапное оперативное лечение: монтаж гало-кольца, постепенная гало-гравитационная тракция в течение 12-14 дней в кресле-каталке с последующей дорсальной коррекцией и остеотомией по Ponte на вершине деформации в условиях интраоперационной гало-тракции**

### 5.1. Общая характеристика группы

В данную группу мы включили 18 пациентов. Максимальный угол искривления сколиотической дуги стоя/сидя составлял  $130^\circ$  по Cobb, минимальный –  $101^\circ$  по Cobb. Средний угол исходного кифоза составил  $72^\circ$  по Cobb. Из 18 пациентов было 10 пациентов женского пола и 8 – мужского пола. Возраст пациентов данной группы составил от 19 до 27 лет. В данной группе деформации были ригидные, при тракционном тесте корригировались менее чем на 30%. Индекс мобильности составил 71,1%.

Учитывая, что у всех пациентов отмечается тяжелая, протяженная и ригидная сколиотическая деформация, превышающая  $100^\circ$  по Cobb, и отмечаются выраженные нарушения со стороны дыхательной и сердечно-сосудистой систем, пациентам данной группы выполнялось двухэтапное оперативное лечение: монтаж галокольца, постепенная гало-гравитационная тракция в течение 12-14 дней в кресле каталке с последующей дорсальной коррекцией и остеотомией по Ponte на вершине деформации в условиях интраоперационной гало-тракции. По классификации Lenke тип 5C выявлен у 6 пациентов, 1A у 8 пациентов и 3C у 4 пациентов. По этиологии нейромышечного заболевания: на фоне СМА – 2 пациента, ДЦП – 8 больных; мышечная дистрофия – 3 пациента, болезнь Фридрейха – 3 пациента, Менингомиелоцеле – 2 пациента. У 12 пациентов была груднопоясничная и 6 пациентов грудная сколиотическая дуга. У 10 больных была правосторонняя деформация, у 3 больных – левосторонняя и у 5 больных – комбинированная. Распределение по возрасту и тесту Риссера представлено в таблице №21. Как

видно из таблицы, большинство пациентов оперированы в период завершеного костного роста. Средний возраст по группе составил  $21,3 \pm 2,5$  год. Перекос таза более  $15^\circ$  выявлен у 89% (у 16) больных. При оценке неврологического статуса по шкале Frankel стоит отметить, что у 100% наблюдаемых нами пациентов отмечено наличие неврологического дефицита. Из них у 20 % были признаки пареза, у 80% определялась нижняя параплегия. У 50% пациентов было отмечено нарушение функции тазовых органов по типу "задержки" мочеиспускания.

*Таблица 21. Распределение пациентов по возрасту и тесту Риссера*

Возраст Тест Риссера	19-20 лет	21-22 лет	23-24 лет	25-27 года	ИТОГО
0	0	0	0	0	0
1	0	0	0	0	0
2	0	0	0	0	0
3	0	0	0	0	0
4	1	1	0	0	2
5	10	4	1	1	16

Таблица 22. Изменение среднего значения общего угла у больных III группы (n=18)

	сидя	лежа	при тракционном тесте	индекс мобильности
средний угол по Cobb сколиотической деформации	115,7° ±14,7°	104,6°±12,3°	82,3°±10,5°	71,1%

## 5.2. Хирургическая тактика

Пациентам данной группы выполнялось двухэтапное лечение. Первым этапом, под наркозом, в условиях операционной, после трехкратной обработки кожи головы, накладывали индивидуально подобранное гало-кольцо. После окончания данной манипуляции, пациент пробуждался и переводился в палату отделения. Активизироваться пациенту разрешалось через 1-1,5 часа.

На следующие сутки после наложения гало-кольца пациенты садились в оборудованное дугой для вытяжения кресло. Гало-кольцо соединялось с дугой через демпферные пружины, при этом эффект вытяжения осуществлялся под собственным весом пациента. Высота дуги имеет фиксаторы для увеличения высоты её положения, что позволяет выполнять регулировку степени вытяжения. Сила вытяжения регулируется при помощи динамометра. В первые сутки тракция составляет 30 % от массы тела пациента; в дальнейшем, при адаптации к тракционному воздействию, сила вытяжения увеличивается до 60%. Начиная с первого дня, постепенно увеличивается как сила вытяжения, так и время воздействия. В первый день вытяжение длится от 1 - 2 часа, затем постепенно достигает 6-8 часов в сутки.



Во время тракционной подготовки пациенты активно занимались дыхательной гимнастикой, тем самым увеличивали нагрузку на дыхательный мышечный аппарат, что приводило к укреплению дыхательных мышц, уменьшению числа вспомогательных мышц, участвующих в дыхательных движениях, оптимизируя координацию мышц при вдохе и выдохе: при этом более полно вентилируются легкие. Дыхательные упражнения вносят регулярные «помехи» в работу механорецепторов. Они навязывают дыхательному центру определенный ритм работы и таким образом влияют на газообмен в легких и перенос газов кровью. В результате заинтересованные мозговые структуры переходят на более экономичный ритм, уменьшается число нервных клеток, участвующих в регуляции дыхания, и улучшается сама регуляция. То есть структуры мозга, ответственные за управление дыханием, невольно переходят на новый режим. Кроме того, изменяются импульсы, идущие от хеморецепторов мышц и легких, они становятся ритмическими. Такая размеренная импульсация действует благоприятно на всю нервную систему, а это благотворно влияет на весь организм. Эффективное и достаточное внешнее дыхание является особенно важным у пациентов с нервно-мышечной патологией, у которых преимущественно отмечается поражение дыхательной мускулатуры и сердечной мышцы, приводящее к явной или скрытой дыхательной и сердечной недостаточности, гипоксии.

Гравитационная гало-тракция имеет ряд преимуществ в сравнении с другими методами тракционной подготовки. Данный метод тракционной подготовки не ограничивает мобильность пациента и позволяет свободное перемещение. При этом метод достаточно безопасен и имеет наименьшее количество осложнений в отличие гало-фemorального и гало-пельвик вытяжения. Помимо мобилизации позвоночника метод гало-гравитационной тракции позволяет постепенно реадаптироваться органам грудной клетки к новым условиям (Rinella A., 2005).

Ежедневно выполнялись перевязки областей входа остроконечных стержней в кортикальный слой черепа растворами антисептиков для предотвращения развития воспалительных реакций кожи головы вокруг остроконечных стержней. Все пациенты данной группы перенесли гало-гравитационную тракцию хорошо, назначение дополнительных обезболивающих и успокаивающих препаратов не понадобилось.



Рис. 27. Положение пациента на гало-гравитационном вытяжении в кресле-каталке

Далее пациентам этой группы выполнялся второй этап хирургического лечения – окончательная коррекция позвоночника из дорсального доступа с применением остеотомии по Ponte в условиях интраоперационной гало-тракции на операционном столе. Техника выполнения оперативного лечения аналогична технике, выполняемой пациентам 2 группы. В данной группе мы применяли только гибридную компоновку конструкции (винты + проволока). У 14 пациентов с перекосом таза более  $15^\circ$  в нижнем полюсе использовался узел сакро-пельвик фиксации длинными транспедикулярными винтами (70 мм,  $\varnothing 7$ мм). Продолжительность операции – 380 мин ( $\pm 15$  мин), интраоперационная кровопотеря – 1600 мл $\pm$  (100мл). Дальнейшее ведение больных в послеоперационном периоде не отличалось от ведения пациентов в I и II группах исследования.

### 5.3. Анализ полученных результатов

В III группе ригидных сколиотических деформаций, оперированных двухэтапно, угол сколиотической деформации скорректирован в среднем до  $52.2^{\circ} \pm 8,8^{\circ}$ , исходно был  $115,7^{\circ} \pm 13,3^{\circ}$  по Cobb. Кифотический компонент деформации исправлен с  $72^{\circ}$  до физиологических параметров  $45^{\circ}$  по Cobb. Средняя коррекция перекоса таза составила  $13^{\circ}$  (50%). Во всех случаях полученная коррекция превышала исходную мобильность позвоночника и в среднем составила 54,8% ( $p < 0,05$ ) от полной коррекции. Инструментальная коррекция превышает естественную мобильность позвоночника и составляет 190,1%. Более высокий индекс послеоперационной коррекции по сравнению с ИПК 1 и 2 группы связан с тем, что этим больным выполняли галогравитационную подготовку, которая увеличила мобильность деформации, и позволила подготовить позвоночник пациентов к последующему корригирующему воздействию. Угол сколиотической деформации скорректирован в среднем на  $62,9^{\circ}$ . Ротация апикального позвонка отслежена до операции и в послеоперационном периоде у 5 пациентов группы. Перед операцией ротация вершинного позвонка составила  $64,2$ , после оперативного лечения  $49,6^{\circ}$ . У всех пациентов отмечено выраженное улучшение контуров спины и удовлетворительный баланс туловища. Отдаленные результаты (3 года после операции) прослежены у 10 пациентов. Потеря коррекции во фронтальной плоскости составила 6,21%, в сагиттальной – 5,56%, что расценено нами как хороший результат. При вычислении глобального фронтального и сагиттального баланса тела непосредственно после операции у всех пациентов группы отмечены показатели, вписывающиеся в границы нормы.

Таблица 23. Коррекция сколиотической деформации у пациентов III группы

Средний угол по Cobb сколиотической деформации при поступлении	Средний угол по Cobb сколиотической деформации после лечения	Степень послеоперационной коррекции	Индекс послеоперационной коррекции
115,7°±13,3°	52.2°±8,8°	54,8%	190,1%

Таблица 24. Коррекция кифотической деформации у пациентов III группы

Средний угол по Cobb кифотической деформации при поступлении	Средний угол по Cobb кифотической деформации после лечения
72°	45°

Таблица 25. Результаты данных полученных при обследовании и лечении пациентов в III группе

№	пол	возраст	тип по Lenke	НМЗ	угол сколиотической деформации по Cobb°				степень послеоперационной коррекции, %
					сидя	лежа	при тракционном тесте	после оперативного лечения	
1	ж	19	5С	СМА	105	95	74	50	52,4
2	ж	19	3С	ФА	130	115	92	45	65,4
3	ж	19	1А	ДЦП	106	99	75	40	62,3
4	ж	19	3С	ФА	110	102	78	50	54,5
5	ж	19	1А	ДЦП	102	93	72	48	52,9
6	ж	19	3С	ФА	120	111	92	52	56,7
7	ж	19	5С	ММЦ	124	111	88	54	56,5
8	ж	20	5С	МД	110	96	78	52	52,7
9	ж	20	1А	ДЦП	112	101	80	53	52,7
10	м	20	1А	ДЦП	122	113	86	59	51,6
11	м	20	1А	ДЦП	124	116	88	60	51,6
12	м	21	1А	ДЦП	120	110	85	55	54,2
13	м	21	5С	МД	124	112	88	57	54,1
14	ж	22	1А	ДЦП	108	95	77	48	55,6
15	м	22	1А	ДЦП	110	97	78	50	54,5
16	м	22	5С	СМА	120	105	85	52	56,7
17	м	24	5С	ММЦ	115	103	81	60	47,9
18	м	27	3С	МД	118	108	84	54	54,2

#### 5.4. Влияние коррекции позвоночника на функцию внешнего дыхания III группы пациентов

Функция внешнего дыхания оценивалась с помощью стандартной спирографии и выполнялась до оперативного лечения и в сроки от 12 до 36 месяцев после хирургической коррекции сколиоза.

До операции средняя жизненная емкость легких (VC) составляла 1600 мл, то есть 40% от теоретического значения нормы. Средняя ФЖЕЛ (FVC) составила 1368 мл, то есть 38% от теоретического значения нормы. Средний ОФВ1 (FEV1) составил 1350 мл, то есть 45% от теоретического значения нормы. Отношение ОФВ1 / ЖЕЛ (индекс Тиффно) равно 84,4%. По данным показателям можно судить о выраженном нарушении функции внешнего дыхания по рестриктивному типу.

Через 36 месяцев после хирургической коррекции сколиоза, средняя ЖЕЛ (VC) составила 1970 мл, то есть 51% от теоретического значения нормы, средняя ФЖЕЛ (FVC) составила 1690 мл, то есть 49% от теоретического значения нормы, средняя ОФВ1 (FEV1) составила 1600 мл, то есть 56% от теоретического значения нормы, индекс Тиффно равен 81,2%. После операции, несмотря на улучшение основных показателей функции внешнего дыхания, дыхательная недостаточность по рестриктивному типу стала умеренная на границе с выраженной.

*Таблица 26. Изменение показателей ФВД до и после операции*

сроки мл.	до операции	через 36 месяцев после операции
VC (ЖЕЛ) средняя	1600	2050
FVC(ФЖЕЛ) средняя	1368	1750
FEV1(ОФВ1) средняя	1350	1670
Индекс Тиффно	84,4%	81,5%

## 5.5. Сравнительная оценка результатов оперативного лечения по результатам анкетирования

Анкетирование проводилось у 10 пациентов до операции и при контрольных осмотрах через 6, 12 и 36 месяцев после операции по опросникам анкет SRS-22, SF-36 и VAS. В связи с признаками задержки умственного развития, анкетный опрос не проводился у 8 пациентов с нейромышечным сколиозом на фоне ДЦП.

Таблица 27. Результаты SRS-опроса пациентов в виде среднего балла по 5-балльной шкале

	До операции	После операции		P
		Через 1 год	Через 3 года	
Боль	2.7	4.1	4.6	<0.05
Внешний вид	2.3	4.3	4.7	<0.05
Функциональная активность	2.4	4.2	4.4	<0.05
Психическое здоровье	3.2	4.4	4.6	<0.05

Проведенное SRS-22 анкетирование пациентов 3 группы в сроки более 12 месяцев после вмешательства, показало высокую степень удовлетворенности результатами лечения, за счет улучшения показателей функциональной активности (с 2.4 до 4.4 баллов через 3 года с момента операции) и психического здоровья (с 3.2. до 4.6 баллов через 3 года с момента операции), у пациентов улучшалась способность концентрировать внимание, удерживать информацию в памяти, что способствовало развитию логического мышления, активности в познавательной деятельности и достижению творческих успехов. Пациенты стали лучше переносить физические нагрузки и справляться с жизненными стрессами, также было отмечено улучшение внешнего вида пациентов после операции у всех пациентов (от 2.3 балла до 4.7 балла). Согласие на оперативное

вмешательство на тех же условиях через 36 месяцев дали бы подавляющее большинство опрошенных (4.9 балла).

Таблица 28. Оценка показателей опросника SF-36

	До операции	После операции		P
		Через 1 год	Через 3 года	
PF	41.3	76.5	77.6	<0.05
RP	31.4	59.1	62.9	<0.05
BP	31.2	61.6	66.5	<0.05
GH	31.3	60.9	64.8	<0.05
VT	44.1	87.8	88.3	<0.05
SF	55.3	88.3	88.9	<0.05
RE	46.7	79.7	82.9	<0.05
MH	49.9	80.4	82.4	<0.05

Таблица 29. Оценка результатов хирургического лечения пациентов с нейромышечными сколиозами с применением опросника SF-36

Показатели	До операции	После операции		P
		Через 1 год	Через 3 года	
Физическое здоровье	33.8	64.5	67.95	<0.05
Психическое здоровье	49.0	84.05	85.6	<0.05

У всех пациентов, участвовавших в данном опросе, показатели психологического и физиологического компонентов здоровья, так же как и у пациентов I и II групп, значительно повысились. Болевой синдром уменьшился в 2 раза (с 31.2 до операции до 61.6 после операции), что позволило пациентам полноценно выполнять социальные функции, активно участвовать в трудовой, общественной и семейно-бытовой сфере. Высокие баллы в шкале VT свидетельствуют о том, что через 3 года с момента оперативного лечения у пациентов появилось много сил и энергии для ведения полноценной жизнедеятельности.



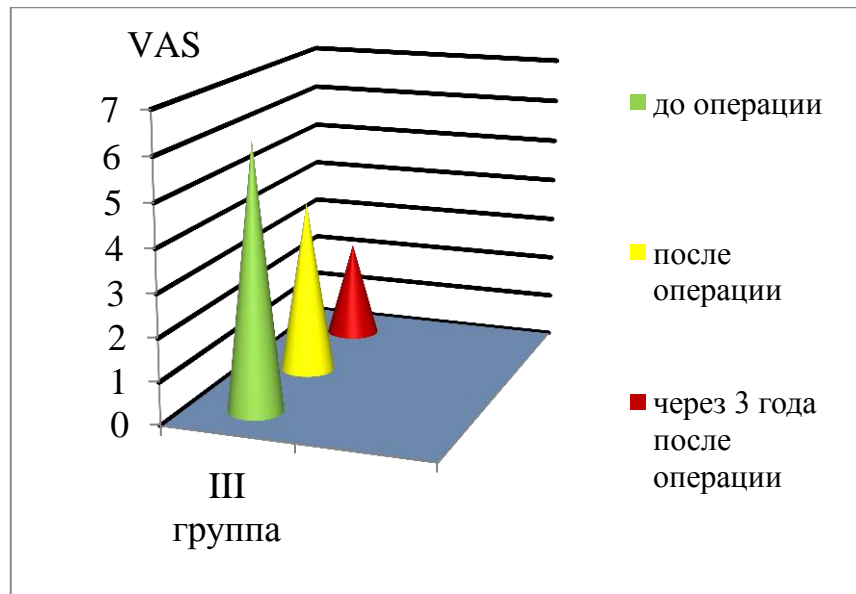


Рис.28. Оценка результатов хирургического лечения пациентов с применением опросника VAS

Дооперационные значения VAS составили в среднем 6,2 балла (max – 8, min – 3), что свидетельствует о большой интенсивности болевых ощущений, требующих периодического приёма анальгетиков для уменьшения болевого синдрома и комфортного положения в кресле-коляске, особенно для сидячих пациентов. В послеоперационном периоде показатели VAS составили 2,3 балла (max – 3, min – 1,8), что характеризует практическое отсутствие дискомфорта, причиняемого болевыми ощущениями в позвоночнике и не требует от пациентов приёма нестероидных противовоспалительных средств.

### Клинический пример № 3

Бурдаева Екатерина Юрьевна, 19 лет, И/Б № Н2013-6101 находилась на лечении в отделении патологии позвоночника с диагнозом: Спинальная амиотрофия II типа. Вялая тетраплегия конечностей. Нейромышечный, левосторонний грудопоясничный кифосколиоз, 4 степени. Из анамнеза известно, что диагноз «спинальная амиотрофия Вернига-Гоффмана» поставлен в детстве, подтвержден ДНК диагностикой. В 1 год выполнено МРТ исследование – выявлено поражение моторных нейронов спинного мозга на уровне шейного и поясничного утолщения. Получала консервативное лечение. В детском возрасте была выявлена сколиотическая деформация позвоночника, увеличивающаяся по мере роста. В возрасте 12 лет отмечена наибольшая прогрессия деформации, пациентка стала отмечать потерю сагиттального и фронтального баланса, перекош таза влево. Со временем образовались контрактуры тазобедренных, коленных и голеностопных суставов. Больная обратилась в ЦИТО. Выполнено рентгенологическое обследование грудопоясничного отдела позвоночника – угол сколиотической деформации по Cobb сидя  $105^\circ$  лёжа  $95^\circ$ , при тракционном тесте –  $74^\circ$ , ИМ= 70,5%. Выполнена компьютерная томография костей таза: таз резко перекошен за счет грубой сколиотической деформации грудопоясничного отдела позвоночника. Выполнена спирография – VC-1.28-42,6%. Нарушение вентиляционной функции легких по рестриктивному типу, значительно выраженное на границе с резким. Выполнено ЭХО-КГ – размеры восходящей части аорты и полостей сердца в норме. Камеры сердца без особенностей. ФВ-82%, отмечается гипертрофия левого желудочка. Учитывая клинко-рентгенологическую картину, 25.11.13 выполнено оперативное лечение: наложение гало-кольца. Дозированная гало-тракция в кресле-каталке. 04.12.13 выполнено оперативное лечение: дорсальная стабилизация и коррекция грудопоясничного отдела позвоночника, с проведением винтов в крылья подвздошных костей системой Expedium. Остеотомия по Ponte на вершине деформации. Задний спондилодез аутокостью. Демонтаж гало-кольца.

Клинически у пациентки отмечено улучшение сагиттального и фронтального профиля. Коррекция сколиотической деформации составила  $55^\circ$  (с  $105^\circ$  до  $50^\circ$  по Cobb) 52,4%, ИПК=161,2%.

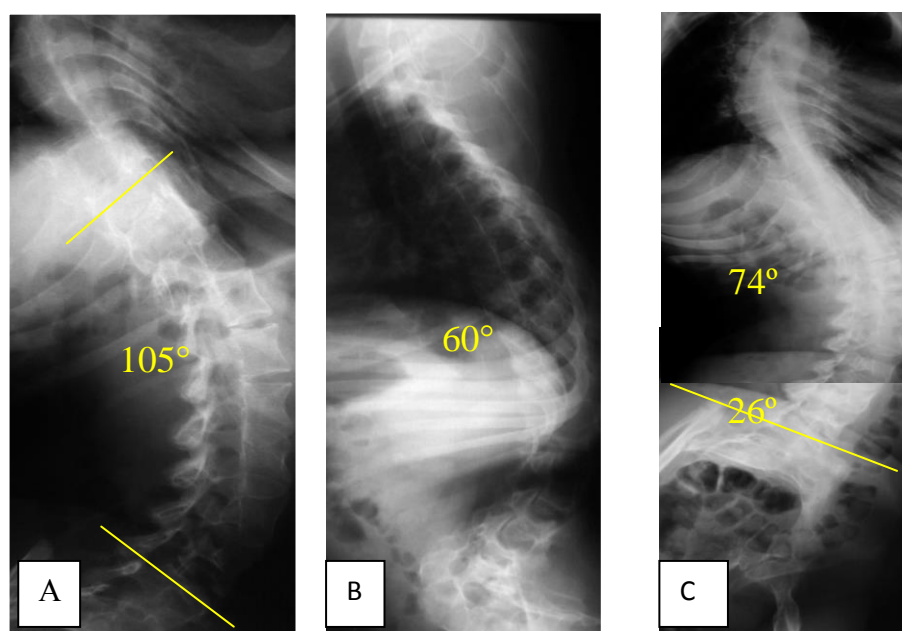


Рис. 29. Рентгенограммы пациентки Б, 19 лет до операции

- а) прямая проекция до операции; б) боковая проекция до операции. в) тракционный тест



Рис. 30. В условиях гало-гравитационной тракции

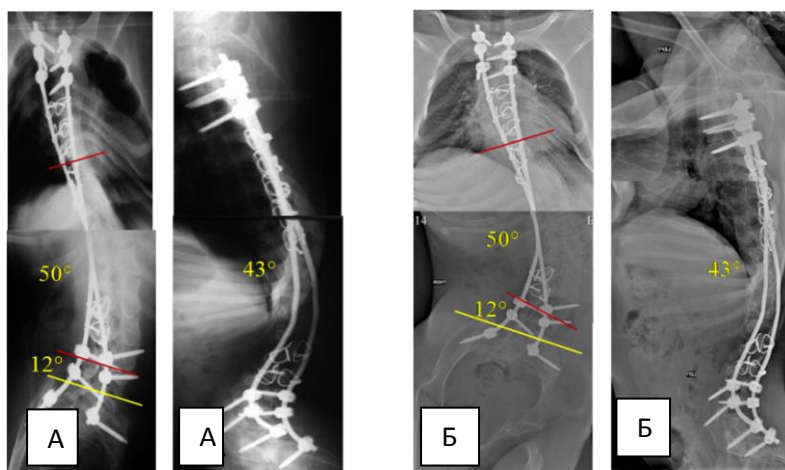


Рис. 31. Рентгенограммы пациентки Б.,19 лет: А) после операции; Б) через 3 года с момента операции

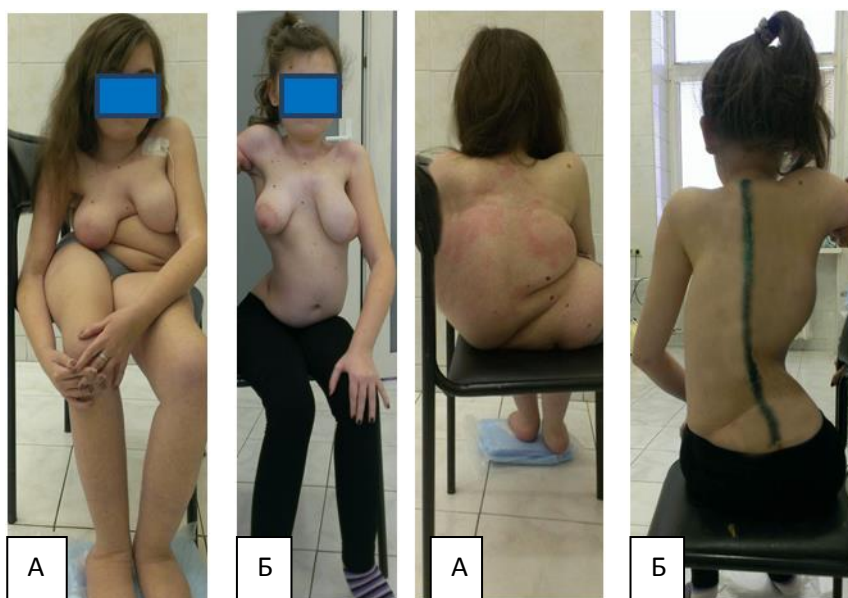


Рис.32. Внешний вид пациентки Б.,19 лет: А) до операции; Б) после операции

## Глава 6. Послеоперационные осложнения, возникшие при лечении нейромышечных деформаций позвоночника

По сравнению с идиопатическим сколиозом, хирургическое лечение нейромышечного сколиоза связано с высоким риском осложнений и более высоким риском внутрибольничной смертности. По данным литературы, процент послеоперационных осложнений находится в диапазоне от 24% до 75% (Sarwark J, Sarwahi V., 2007).

Проанализировав результаты хирургического лечения 50 пациентов с тяжелыми нейромышечными деформациями позвоночника, осложнения были зафиксированы во всех группах, общее количество – 10 случаев (20 %), что в целом несколько ниже средних показателей осложнений, представленных в литературе.

Таблица 30. Послеоперационные осложнения

Осложнения	Количество пациентов
Инфекционные: нагноение послеоперационной раны (не потребовавшее демонтажа металлоконструкции)	6
Плексит плечевого сплетения	1
Нестабильность металлоконструкции, обусловленная смещением металлоимпланта	1
Декомпенсация соматического состояния пациента: Сердечнососудистые осложнения: острая сердечно-легочная недостаточность, повлекшая за собой смерть больного. Отек головного мозга. Дислокация ствола головного мозга. Острая сердечно-сосудистая и дыхательная недостаточность.	2

Инфекционные осложнения, по данным литературы, у этой категории пациентов развиваются с частотой до 15%, причем в большинстве случаев это поверхностные нагноения, требующие перорального или внутривенного введения антибиотиков.

В раннем послеоперационном периоде, у 6 пациентов отмечено повышение температуры тела до фебрильных значений, по данным лабораторных исследований, отмечался лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, повышенное СОЭ. При УЗИ исследовании у этих пациентов выявлены гематомы в области средней трети и нижнего полюса послеоперационной раны. Главной причиной данного осложнения являются неполноценность и дефицит паравертебральной мускулатуры, вследствие атрофии мышц и замещения мышечных волокон соединительной и жировой тканями. Такие изменения мышечной ткани не позволяли адекватно провести укрывание металлоконструкции у данной категории пациентов. Другой причиной могла стать погрешность в ушивании раны (негерметичность).

Данным пациентам проводилось разведение краёв раны, проводилась эвакуация гематомы. Во всех 6 случаях раны были инфицированы золотистым стафилококком (*Staphylococcus aureus*), подтвержденным при микробиологическом исследовании отделяемого из раны. Санация раны выполнялась открыто, проводились ежедневные перевязки с обильным промыванием растворами антисептиков. Параллельно пациенты получали антибактериальную терапию; препаратом выбора был Ванкомицин в дозировке 500 мг каждые 6 часов внутривенно-капельно. Во избежание различных побочных реакций, инфузия препарата продолжалась не менее 60 минут. Состояние раны оценивалось визуально и по результатам посева с краёв раны. При наличии стерильного посева в отделяемом материале и розовых грануляций в ране, выполнялось наложение вторичных швов с установкой приточно-отточной промывной системы. Затем пациентам проводились ежедневные перевязки и промывания дренажной системы растворами антисептиков. Каждые 3 дня осуществлялся микробиологический контроль отделяемого из раны. При получении чистых, стерильных посевов дренажная система удалялась. Дальнейшее ведение пациентов проводилось без особенностей.

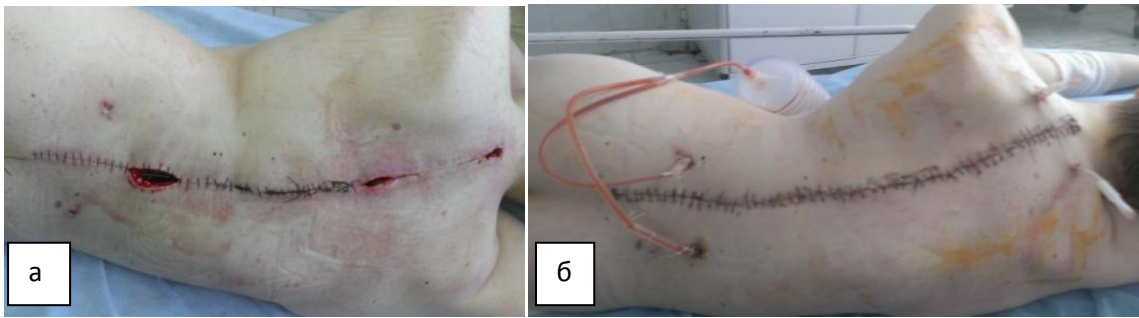


Рис.33. а) Нагноение раны; б) установка дренажной промывной системы

### *Сердечно-сосудистые и легочные осложнения*

У больных с нейромышечными деформациями позвоночника легочные осложнения являются наиболее грозными и встречаются с частотой от 20% до 40%. К ним относятся длительно существующие ателектазы, требующие оксигенотерапии; продленная интубация (свыше 48 часов), причем во всех этих случаях отмечается развитие ателектаза; пневмония; дыхательная недостаточность, требующая повторной интубации и длительной ИВЛ; острая дыхательная недостаточность, которая влечет за собой смерть больного.

Сердечно-сосудистые осложнения, по данным литературы встречаются с частотой от 10% до 14%. К сердечно-сосудистым осложнениям относятся острая коагулопатия, ассоциированная с одномоментной массивной кровопотерей; частые желудочковые экстрасистолы; остановка сердца.

Острая сердечно-сосудистая и дыхательная недостаточность при хирургии тяжелых нейромышечных деформаций по данным литературы является причиной смерти около 10% больных.

Осложнения со стороны сердечно-сосудистой и дыхательной систем наблюдались в 2 клинических случаях и проявились развитием острой сердечно-сосудистой и дыхательной недостаточности, впоследствии смертью больных.

Пациент 11 лет с диагнозом: Нейромышечный левосторонний грудопоясничный сколиоз IV степени на фоне ДЦП. Множественные пороки развития головного и спинного мозга. Нижняя параплегия.

После операции, дорсальной коррекции и стабилизации позвоночника металлоконструкцией, пациент на самостоятельном дыхании переведён в отделение реанимации. Через 2 часа дежурным реаниматологом отмечено:

нарушение сознания (сопор, кома I), нестабильность гемодинамики. Состояние ухудшилось в связи с развитием артериальной гипотензии, нарушением дыхания. Произведена интубация трахеи, пациент переведён на ИВЛ в принудительном режиме. Больной находился в крайне тяжёлом состоянии. Все реанимационные мероприятия выполнены в полном объёме, без эффекта. Через 7 часов после операции констатирована биологическая смерть пациента.

Пациент 10 лет с диагнозом: Нейромышечный правосторонний грудопоясничный сколиоз IV степени на фоне миопатии. Вялый глубокий тетрапарез.

После операции, дорсальной коррекции и стабилизация позвоночника металлоконструкцией, пациент на самостоятельном дыхании переведён в отделение реанимации. На следующие сутки переведен в отделение патологии позвоночника в состоянии ближе к средней степени тяжести. На третьи сутки, больной стал предъявлять жалобы на головные боли, стал заторможен. Учитывая данную клиническую картину, пациент экстренно переведен в отделение анестезиологии и реанимации. В отделении анестезиологии и реаниматологии развилась кома I, развилась остановка дыхания, произведена интубация трахеи на фоне чего появилась асистолия, проведены реанимационные мероприятия, после чего сердечный ритм восстановился. На фоне проводимого лечение состояние больного сохранялось крайне тяжелое – кома 3, с отрицательной динамикой в виде нестабильности гемодинамических показателей и полиорганной недостаточности. На следующие сутки состояние больного с резкой отрицательной динамикой. Отмечено резкое снижение сатурации до 50%. Из интубационной трубки санируется геморрагическое отделяемое. Аускультативно резкое ослабление дыхания над левой половиной грудной клетки. На экстренно проведенной рентгенограмме грудной клетки картина левостороннего пневмогемоторакса. Левая плевральная полость задренирована, начата активная аспирация. По дренажу поступал воздух и геморрагическое отделяемое. Продолжена ИВЛ аппаратом Drager Evita через оротрахеальную трубку в режиме SIMV: P<sub>insp</sub>-22см H<sub>2</sub>O до 120 мл, ПДКВ 3 см водного ст, РЕЕР ASB 11 см

водного ст, ЧД 15 в мин,  $FiO_2$  1,0. Аускультативно дыхание проводится равномерно над обеими половинами грудной клетки,  $SpO_2$  96%. ЧСС 100/мин, АД 90/55 мм.рт.ст. на фоне инфузии вазопрессоров (допамин в дозе 10 мкг/кг в мин., адреналин в дозе 0,03 мкг/кг в мин). Тоны сердца глухие, ритмичные. Несмотря на проводимую терапию на вторые сутки нахождения в отделении реанимации у пациента зафиксирована остановка сердечной деятельности. Выполнялись реанимационные мероприятия:

- 1) Непрямой массаж сердца
- 2) ИВЛ аппаратом Drager Evita через оротрахеальную трубку в режиме IPPV:  $P_{insp}$ -22смH<sub>2</sub>O ДО 120 мл, ПДКВ 3 см водного ст, ЧД 18 в мин,  $FiO_2$  1,0.
- 3) Внутривенно струйно: Атропин 0.1%-0.5 мл трехкратно; Адреналин 0.1%-0.5 мл трехкратно; Дексазон 4 мг трехкратно.
- 4) Дефибриляция аппаратом Zoll M 120 – 150 – 200 кДж, на фоне фибрилляции желудочков. Сердечный ритм не восстановлен.

Реанимационные мероприятия в течении 45 минут без эффекта, на ЭКГ мониторе изолиния, зрачки расширены, фотореакция отсутствует. Зафиксирована биологическая смерть.

По нашему мнению, данные осложнения были обусловлены неблагоприятным соматическим статусом (множественные пороки развития головного и спинного мозга, сопутствующими сердечно-легочными заболеваниями – исходной низкой жизненной емкостью легких менее 25% от возрастной нормы, ФЖЕЛ менее 30%, гиповентиляцией на фоне неполноценности дыхательной мускулатуры (межреберных мышц, диафрагмы и вспомогательной мускулатуры), кардиопатией с фракцией выброса менее 60%), массивной интраоперационной кровопотерей, длительностью наркоза более 5 часов.

Осложнения, связанные с нестабильностью металлоконструкции, у данной категории пациентов по данным литературы встречаются в 12.5% случаев.

Нами была выявлена нестабильность нижнего полюса металлоконструкции у пациентки 18 лет с тяжёлой сколиотической деформацией на фоне амиотрофии Вердинга-Гоффмана II типа. Через 1 год после операции на контрольных



рентгенограммах выявлена резорбция в области винтов нижнего полюса металлоконструкции (транспедикулярных винтов, установленных в крылья подвздошных костей), с миграцией левого винта в полость малого таза, что привело к выраженному болевому синдрому в области живота и к потере послеоперационной коррекции. Учитывая клинико-рентгенологическую картину, пациентке выполнена операция в объеме перемонтажа нижнего полюса металлоконструкции с проведением транспедикулярных винтов в крылья подвздошных костей большего диаметра с использованием костного цемента.



Рис.34. Нестабильность металлоконструкции и ее устранение

Послеоперационные неврологические осложнения у пациентов с нейромышечными заболеваниями, по данным литературы, встречаются в 3,01% случаев, и, как правило, связаны с неправильной укладкой пациентов на операционном столе. Среди наших пациентов, плексит правого плечевого сплетения отмечен у 1-ой пациентки. Развился в послеоперационном периоде вследствие позиционного сдавления плечевого сплетения во время операции. Профилактикой осложнения является соблюдение технологии укладки пациента на операционный стол, использование вспомогательных мягких валиков и подушек в местах повышенного сдавления мягких тканей туловища. Пациентке проводился массаж верхней конечности, ЛФК и физиотерапия, консервативная

терапия, иммобилизация повязкой пораженного сустава. Через 1,5 мес. у пациентки данное состояние было купировано.



Рис. 35. Вид пациентки с послеоперационным плекситом правого плечевого сустава

## **Глава 7. Особенности при лечении нейромышечных деформаций позвоночника**

### **7.1. Оценка влияния гало-гравитационной тракции на лечение тяжелых нейромышечных деформаций**

Было проведено ретроспективное исследование на основе материала, полученного на опыте хирургического лечения 50 пациентов с паралитическими деформациями позвоночника различной этиологии, оперируемых в трех различных центрах: в отделении патологии позвоночника ЦИТО; Научно-практическом центре медицинской помощи детям (Москва) и в центре патологии позвоночника и нейрохирургии (г. Салават) за период с 2007 по 2015 годы. Пациенты были прооперированы тремя хирургами, имеющими одинаковый опыт в лечении данной патологии.

Все пациенты предъявляли жалобы на выраженную деформацию позвоночника, невозможность ровно сидеть в кресле-каталке, сильные боли в спине, низкое качество жизни. У всех пациентов, страдающих нейромышечными заболеваниями, сколиоз выявился в раннем возрасте около 5-6 лет. Наибольшее прогрессирование деформации позвоночника наблюдалось в период активного роста 12–14 лет. Параллельно с увеличением деформации позвоночника развивалась дыхательная недостаточность. Характеристика деформации: S-образная, односторонняя протяженная основная дуга искривления с вовлечением грудного и поясничного отделов. Угол деформации колебался от 88° до 136°. У всех пациентов сколиозы являлись мобильными: при тракционном тесте коррекция деформации в пределах 30%–40% была достигнута у 45 пациентов, свыше 40% — у 5. Перекос таза во фронтальной плоскости более 15° выявлен у 45 (90%) пациентов и составил 32° в среднем.

Слепым методом пациенты были разделены на две равные группы по 25 человек.

Первую группу составили пациенты с паралитическими деформациями позвоночника на фоне СМА (10 человек), ДЦП (5), дистрофической миопатии (6), болезни Фридрейха (4). Мужчин было 10, женщин – 15. Средний возраст составил

16 лет, угол сколиотической деформации варьировался от 88° до 136° (в среднем 115±5°). При выполнении тракционного теста сколиотическая дуга корригировалась до 75±5° ( $p<0,05$ ).

Во 2-й группе было 10 пациентов с СМА, 5 – с ДЦП, 9 – с дистрофической миопатией и 1 – с болезнью Фридрейха. Мужчин было 9, женщин – 16. Средний возраст составил 18 лет, угол сколиотической деформации варьировался от 90° до 130° (в среднем 112±5°). При выполнении тракционного теста сколиотическая дуга корригировалась до 72±5° ( $p<0,05$ ).

*Таблица 31. Сравнения мобильности сколиотической деформации при тракционном тесте*

Средний угол по Cobb сколиотической деформации		Коррекция угла сколиотической деформации по Cobb при тракционном тесте		Индекс мобильности		P
I	II	I	II	I	II	
115° (±5°)	112° (±5°)	75°(±5°)	72°(±5°)	65,2%	64,3%	<0.05

Всем пациентам проведено обследование, включавшее в себя клиническую оценку ортопедического и неврологического статуса, лучевые методы исследования (рентгенограммы в стандартных проекциях, тракционный тест, КТ, МРТ позвоночника). Из функциональных методов исследования применялась спирография, Эхо-КГ.

Качество жизни оценивали с помощью опросников SRS-22, SF-36, визуальной аналоговой шкалы (VAS). Тестирование проводилось до операции и через 3, 6 мес. и через 1,5 года после операции.

Клинически проводилась оценка антропометрических показателей, наклона головы, высоты плеч, перекоса таза, общего баланса тела, деформации позвоночника и грудной клетки; оценивали анамнестические данные: течение беременности и родов, наследственность; особенности общего развития ребенка; наличие оперированных и неоперированных сопутствующих пороков развития; применяемое ортопедическое лечение до поступления в стационар.

По рентгенограммам оценивали фронтальный, сагиттальный баланс, определяли угол сколиотической и кифотической деформации по Cobb (по

линиям, проведенным между верхней замыкательной пластиной вышележащего позвонка и нижней замыкательной пластиной нижележащего). На рентгенограмме поясничного отдела с захватом гребней подвздошных костей определяли угол наклона таза (по углу, образованному линией, проходящей через верхние точки гребней подвздошных костей и горизонтальной линией). Для оценки тяжести сколиоза использовали классификацию В.Д. Чаклина (1965). У всех (100%) пациентов диагностировали IV степень сколиотической деформации. На основании данных КТ и МРТ позвоночника оценивали состояние мягкотканых и костных структур, исключали возможные аномалии развития позвоночника и спинного мозга. КТ позволяет оценить правильность положения винтов в ножке дужки и состояния всей имплантированной металлоконструкции в послеоперационном периоде.

#### *Оперативная техника*

Пациентам 1-й группы проводили одноэтапное вмешательство: дорсальную коррекцию в условиях гало-тракции и остеотомию по Ponte на вершине деформации.

В условиях интраоперационной гало-тракции, после субпериостального скелетирования паравертебральных мышц выполнялась установка транспедикулярных винтов через корни дуг в тела позвонков по технике «free hand». Производилась задняя мобилизация позвоночника: многоуровневая остеотомия по Ponte на вершине деформации (резекция остистых, суставных отростков, корригирующая ламинотомия, иссечение желтой связки). После выполнения коррекции и окончательной фиксации выполняли декортикацию задних элементов, задний спондилодез аутокостью. дорсальная коррекция и фиксация позвоночника металлоконструкцией.

Продолжительность операции – 390 мин ( $\pm 15$  мин), интраоперационная кровопотеря – 1300 мл.

Пациентам 2-й группы проводили двухэтапную коррекцию: монтаж гало-кольца, постепенная гало-гравитационная тракция в течение 12-14 дней в кресле-каталке с последующей дорсальной коррекцией и остеотомией по Ponte. Первым

этапом, в условиях операционной, под наркозом накладывали индивидуально смоделированное по окружности черепа пациента гало-кольцо. На следующие сутки после наложения гало-кольца, пациенты садились в оборудованное дугой для вытяжения кресло, начиналась дозированная гало-гравитационная тракция под собственным весом пациента. Начиная с первого дня, постепенно увеличивается как сила вытяжения, которая регулировалась при помощи динамометра, так и время воздействия. Продолжительность вытяжения в 1-й день составляла 1–2 ч и постепенно достигала 6–8 ч в сутки. Во время тракционной подготовки, пациенты активно занимались дыхательной гимнастикой.

Вторым этапом выполнялась дорсальная коррекция и фиксация позвоночника с корригирующей остеотомией по методике Ponte, аналогичная первой группе пациентов. Продолжительность операции – 360 мин ( $\pm 15$  мин), интраоперационная кровопотеря – 1000 мл.

Учитывая протяженность сколиотической дуги, значительную ротацию позвонков, наличие перекоса таза, при проведении коррекции и фиксации нейромышечных деформаций мы использовали только дорсальные методики хирургического лечения с фиксацией таза. Вентральные методики нами не применялись, так как в условиях неполноценной межреберной и диафрагмальной мускулатуры и при низких показателях жизненной емкости легких (30%-40% от возрастной нормы) риск развития тяжелых осложнений со стороны дыхательной системы очень велик. Проксимальную фиксацию осуществляли с Th2 или Th3, дистальную – до S1 с проведением винтов в крылья подвздошных костей при наличии перекоса более  $15^\circ$  во фронтальной плоскости. У 5-и пациентов с перекосом таза менее  $15^\circ$  фиксация заканчивалась на уровне L5 позвонка. Для фиксации позвоночника у 20 (40%) пациентов применяли только винтовые конструкции, при сверхтяжелых деформациях ( $>120^\circ$  и выраженной ротации позвонков на вершине деформации  $>60^\circ$ ) у 30 (60%) пациентов – комбинированные конструкции (транспедикулярные винты в верхнем и нижнем полюсе металлоконструкции, проволочные серкляжи на вершине деформации). Важным являлись многоуровневая фиксация с установкой большого числа

опорных элементов (желательно фиксировать каждый сегмент сколиотической дуги) с опорной площадкой «крестец–таз», а также задняя мобилизация позвоночника с использованием остеотомии Ponte в сочетании с выполнением заднего костно-пластического спондилодеза. Выполнение остеотомии по методике Ponte позволяет отказаться от проведения переднего релиза пациентам со сниженной дыхательной функцией, что снижает риск послеоперационных осложнений. Многоуровневая фиксация обеспечивала равномерное распределение нагрузки на опорные элементы позвоночника (в которых зачастую отмечалась остеопения) и в условиях неполноценной паравертебральной мускулатуры позволяла надежно удерживать позвоночный столб.

### **Результаты:**

Сроки наблюдения после операции составили от 12 месяцев до 3 лет (в среднем 2 года).

В результате одноэтапного оперативного лечения степень послеоперационной коррекции деформации составила 55% (в среднем 63°). Перекос таза уменьшен на 50% (в среднем до 13°). При двухэтапном лечении степень послеоперационной коррекции деформации составила 56% (в среднем 63°). Перекос таза уменьшен на 51% (в среднем до 12°).

Таблица 32. Коррекция сколиотической деформации до и после лечения

Тип хирургического вмешательства	Средний угол по Cobb сколиотической деформации при поступлении	Средний угол по Cobb сколиотической деформации после лечения	Степень послеоперационной коррекции
дорсальная коррекция в условиях гало-тракции +Ponte	115° ( $\pm 5^\circ$ )	52°( $\pm 5^\circ$ )	55%
1) наложение гало-кольца постепенная гало-тракция в течение 12-14 дней 2) дорсальная коррекция в условиях гало-тракции + Ponte	112°( $\pm 5^\circ$ )	50°( $\pm 5^\circ$ )	56%

На сопоставимых группах пациентов с тяжелыми мобильными деформациями показано, что предоперационная гало-гравитационная тракция не влияет на степень послеоперационной коррекции деформации позвоночника и, если нет особых показаний для гало-тракции, ее не следует применять в качестве стандартной процедуры при лечении мобильных нейромышечных деформаций.

При этом хотелось бы отметить, что помимо мобилизации позвоночника гало-гравитационная тракция позволяет постепенно адаптироваться органам грудной клетки и брюшной полости к новым условиям. Ранний послеоперационный период у пациентов 2-й группы протекал благоприятней — требовалось меньшее количество реанимационных койко-дней (в среднем 1,5 койко-дня против 2,25 койко-дня в 1-й группе). Болевой синдром в области послеоперационной раны был менее выражен, требовалась в 1,5 раза меньше нестероидных противовоспалительных средств, что позволило активизировать пациентов 2-й группы на 2-е–3-и сутки, и являлось основным мероприятием по профилактике и борьбе с осложнениями со стороны органов дыхания. Также в 1-й группе отмечено большее количество послеоперационных нарушений со стороны желудочно-кишечного тракта (в среднем вдвое чаще встречались явления гастростаза и дискинезии желчевыводящих путей). Причиной этого, по-



видимому, является резкое единовременное изменение относительного положения органов брюшной полости и диафрагмы, что обуславливает формирование комплекса висцеро-висцеральных рефлексов с нарушением функции желудка и кишечника.

Результаты лечения проанализированы по анкетам: SRS-22, SF-36, VAS.

Таблица 33. Данные опросника SRS-22

	До операции		После операции		P
	I	II	I	II	
Боль	2.4	2.4	4.4	4.7	<0.05
Внешний вид	2.0	2.2	4.6	4.8	<0.05
Функциональная активность	2.2	2.2	4.2	4.4	<0.05
Психическое здоровье	3	3.0	4.4	4.4	<0.05

Таблица 34. Данные опросника SF-36

	До операции		После операции		P
	I	II	I	II	
Физическое здоровье	35.2	34.9	63.5	65.2	<0.05
Психическое здоровье	51.5	51.7	84.3	84.7	<0.05

Таблица 35. Данные опросника VAS

I группа		II группа		P
до операции	после операция	до операции	после операция	
7.4	2.2	7.3	2.2	<0.05

Проведенное анкетирование пациентов в сроки более 12 мес. после вмешательства, показало удовлетворенность результатами лечения, за счет улучшения социальной адаптации и самооценки пациентов: вдвое улучшились показатели физического и психического здоровья, пациенты стали лучше переносить физические нагрузки и справляться с жизненными стрессами, также было отмечено улучшение внешнего вида пациента после операции и, наконец,

снижение болевого синдрома и улучшение функции дыхания. Высокая степень удовлетворенности результатом операции остается неизменной в течение всего периода послеоперационного наблюдения у всех пациентов. Согласие на оперативное вмешательство на тех же условиях через 24 месяца дали бы подавляющее большинство (90%) опрашиваемых.

#### **Клинический пример № 4**

*Манойло А.А. 14 лет, И/Б № Н2014-2458 находилась на лечении в отделении патологии позвоночника с диагнозом: нейромышечный, левосторонний грудной кифосколиоз, 4 степени на фоне ДЦП. Из анамнеза известно, что диагноз ДЦП поставлен в детстве. В детском возрасте была выявлена сколиотическая деформация позвоночника, увеличивающаяся по мере роста. В возрасте 11 лет отмечена наибольшая прогрессия деформации. Больная обратилась в ЦИТО. Консультирована сотрудниками 7-го отделения. Выполнено рентгенологическое обследование груднопоясничного отдела позвоночника – угол сколиотической деформации по Cobb стоя 106°, при тракционном тесте 69°, ИМ=65,1%, кифотической – 80°. Учитывая клинико-рентгенологическую картину, 15.10.12 выполнено оперативное лечение: дорсальная стабилизация и коррекция груднопоясничного отдела позвоночника металлоконструкцией в условиях интраоперационной гало-тракции. Остеотомия по Ponte на вершине деформации. Задний спондилодез аутокостью.*

*Клинически у пациентки отмечено улучшение сагиттального и фронтального профиля. Коррекция сколиотической деформации составила 71° (67%) (с 106° до 35° по Cobb).*

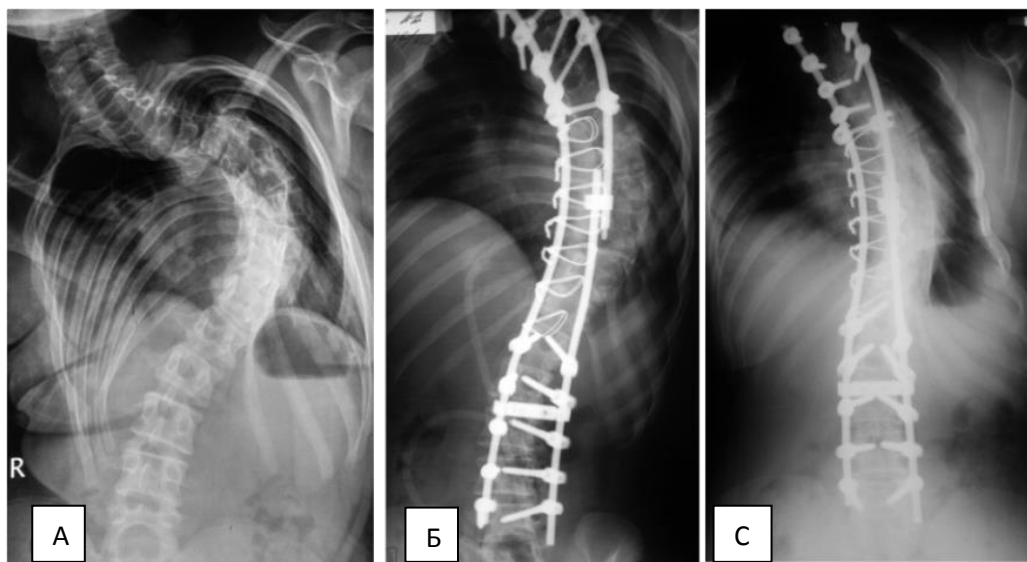


Рис. 36. Рентгенограммы: а) до операции, б) после операции, с) через 3 года с момента операции

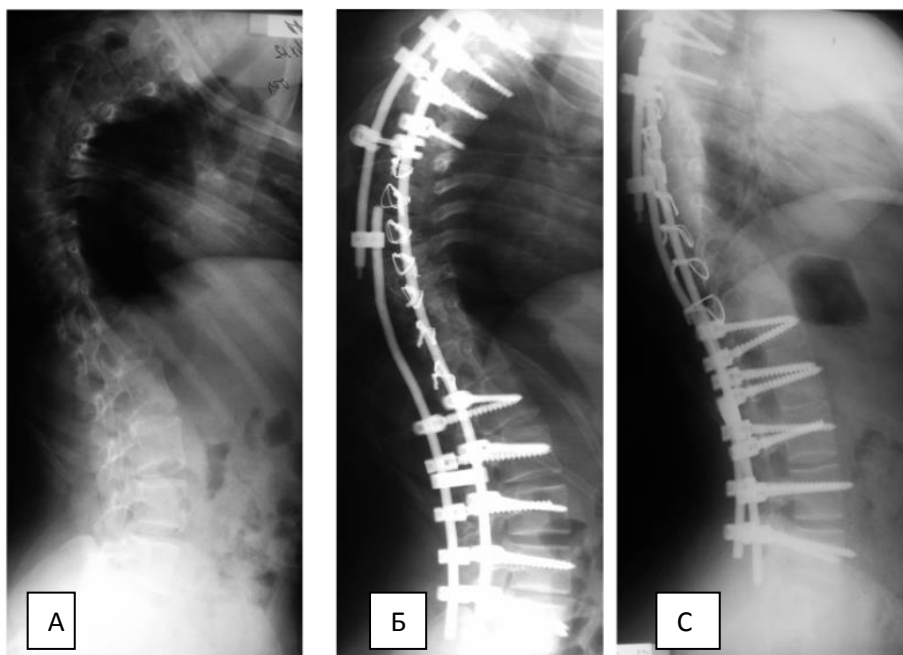


Рис. 37. Рентгенограммы: А) до операции, Б) после операции, С) через 3 года с момента операции

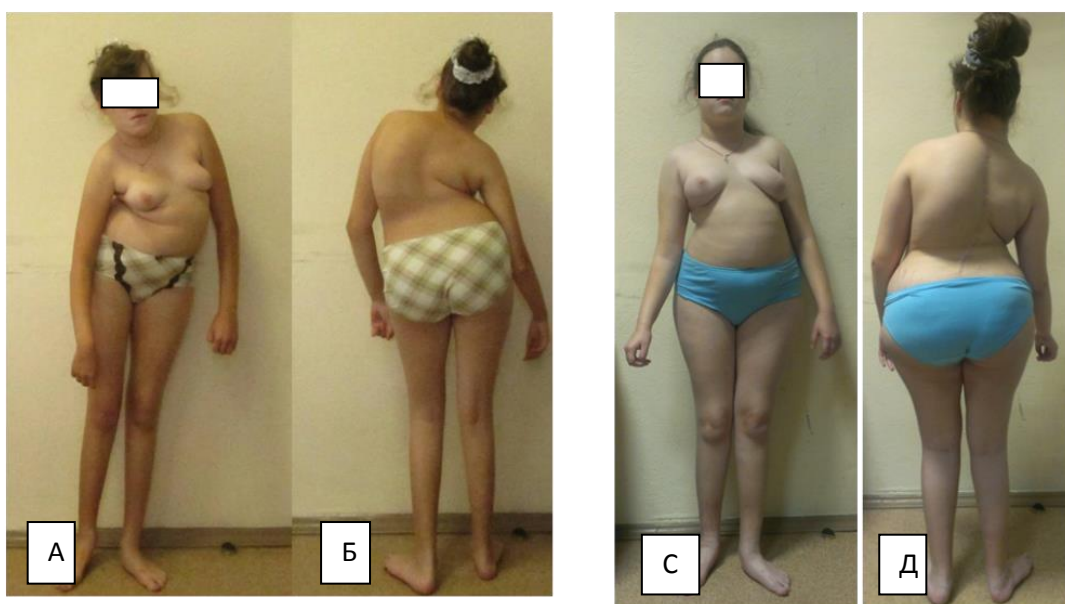


Рис. 38. Вид пациентки: А), Б) до операции; С), Д) через 3 года с момента операции

### Клинический пример № 5

*Прохоренко Д.А., 25 лет, И/Б № Н2014-2458 находился на лечении в отделении патологии позвоночника с диагнозом: нейромышечный, левосторонний грудной сколиоз 4 степени на фоне ДЦП. Из анамнеза известно, что диагноз ДЦП поставлен в детстве. В детском возрасте была выявлена сколиотическая деформация позвоночника, увеличивающаяся по мере роста. В возрасте 12 лет отмечена наибольшая прогрессия деформации. Больной обратился в ЦИТО. Консультирован сотрудниками 7-го отделения. Выполнено рентгенологическое обследование груднопоясничного отдела позвоночника – угол сколиотической деформации по Cobb стоя 96°, при тракционном тесте – 62°, ИМ=64,5%.*

Учитывая клинико-рентгенологическую картину, 08.05.14 выполнено оперативное лечение: Наложение гало-кольца. 23.05.14 выполнено оперативное лечение: дорсальная стабилизация и коррекция груднопоясничного отдела позвоночника металлоконструкцией в условиях интраоперационной гало-тракции. Остеотомия по Ponte на вершине деформации. Задний спондилодез аутокостью.

Клинически у пациента отмечено улучшение сагиттального и фронтального профиля. Коррекция сколиотической деформации составила  $54^\circ$  (56%) (с  $96^\circ$  до  $42^\circ$  по Cobb).

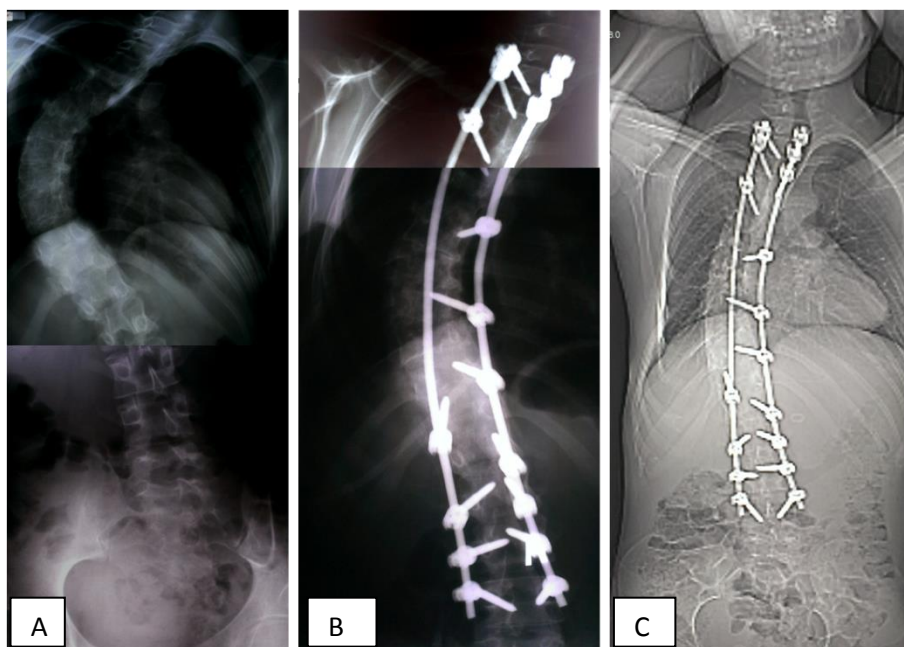


Рис. 39. Рентгенограммы: а) до операции, в) после операции, с) через 3 года с момента операции

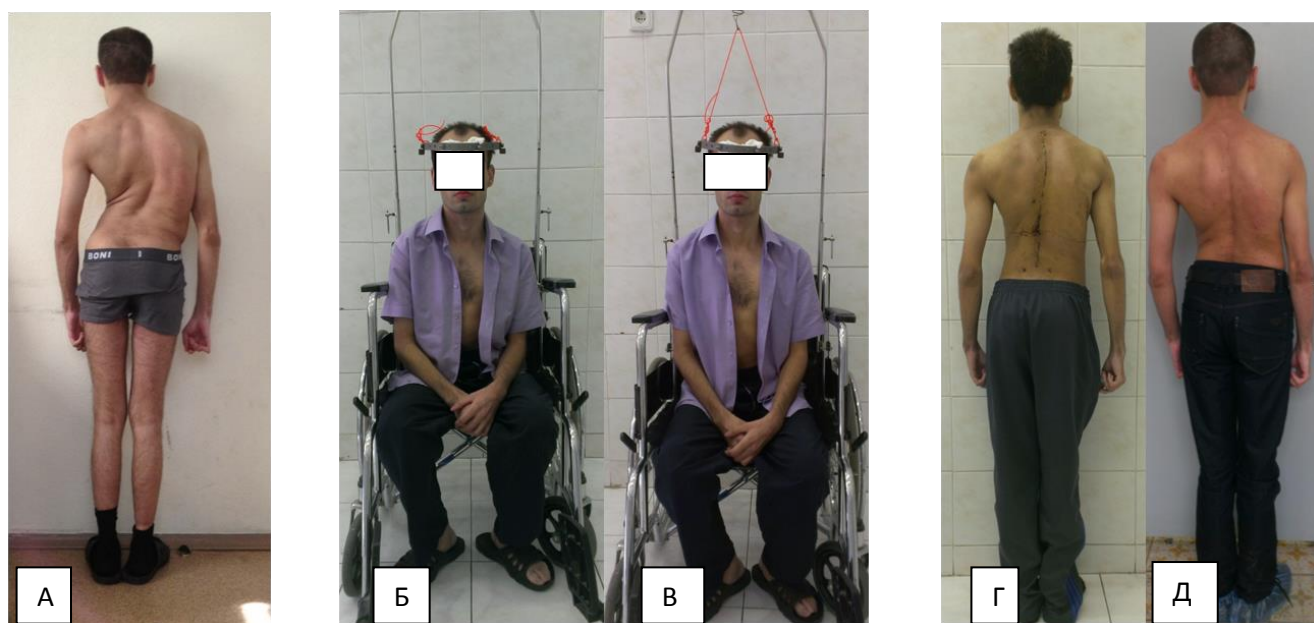


Рис. 40. Вид пациента: А) до операции; Б) без гало-тракции; В) с гало-тракцией; Г) после операции; Д) через 3 года с момента операции

## 7.2. Кровосберегающие технологии

Оперативное лечение нейромышечных деформаций позвоночника всегда сопровождается большим объемом интраоперационной кровопотери в пределах 33%–75% объема циркулирующей крови (ОЦК) (Powell E.T., 2004). Выбор методики возмещения кровопотери компонентами крови – одна из основных задач, которая имеет решающее значение для благоприятного исхода хирургического лечения. ОЦК обязательно должен восполняться компонентами крови с индивидуальным эритроцитарным фенотипом, проводится инфузионно-трансфузионная терапия, главной задачей которой является поддержание волемии, центральной гемодинамики, кислородно-транспортной функции крови, микроциркуляции, транскапиллярного обмена и гемостаза. Однако, в хирургической практике хорошо известны негативные эффекты гомологичных трансфузий, в частности, длительное хранение донорской эритроцитарной массы сопровождается развитием дегенеративных изменений в эритроцитах с образованием значительного количества клеточных микроагрегатов, которые при попадании в сосудистое русло могут вызвать повреждение системы микроциркуляции, в первую очередь, легких. В связи с риском развития респираторного дистресс - синдрома это абсолютно недопустимо у больных с исходно неполноценной легочной функцией.

С целью уменьшения трансфузии донорской эритроцитарной массы и предотвращения развития выраженной постгеморрагической анемии в послеоперационном периоде нами применялись различные кровосберегающие методы.

### Аутозабор

Перед планируемой аутодонацией осуществлялось полное клиническое и параклиническое обследование больного: сбор анамнеза, антропометрия, общий анализ крови, биохимический анализ сыворотки крови (концентрация билирубина, общего белка, мочевины, глюкозы, железа и электролитов), анализ системы гемостаза, ЭКГ. Противопоказания к аутозабору крови были следующие:

железодефицитная анемия средней степени тяжести, дефицит массы тела более 30 % и вес тела больного менее 30 кг, наследственные заболевания крови, тяжелые сердечно-сосудистые заболевания, почечно-печеночная недостаточность, гипопроteinемия (общий белок ниже 55 г/л), наличие вирусных и инфекционных заболеваний (ВИЧ, гепатиты, RW).

Учитывая тот факт, что возможными реакциями в процессе забора крови могли быть гипотензия, вазовагальные симптомы, ишемические проявления в головном мозге и нарушения ритма сердечной деятельности, обязательным являлось возмещение эксфузированного объема крови эквивалентным объемом 0,9% физиологического раствора с препаратами железа. При отсутствии противопоказаний всем пациентам с массой тела от 30 кг и возрастом более 12 лет проводился предоперационный аутозабор компонентов крови в объеме от 250 до 450 мл за 4-5 дней до операции. За эти дни происходит полное восстановления уровня красного ростка крови (Новожилова Т.А., 2006).

В ходе самой операции наиболее оптимальным является применение современных техник и методов кровесбережения, таких как: управляемая артериальная гипотония, изоволюмическая гемодилюция, метод интраоперационной аппаратной реинфузии крови (Уколов К.Ю., 2011).

Метод интраоперационной реинфузии выполнялся при запланированной кровопотере более 20 % ОЦК с применением аппарата Cell Saver (Haemonetics 5). Аппаратная реинфузия крови с помощью Cell Saver считается ключевым методом, уменьшающим потребность в дополнительных трансфузиях. Сбор крови осуществляется с помощью специального двухканального шланга в резервуар, где она смешивается в растворе антикоагулянта и первично очищается от примесей с помощью фильтра. Полученная кровь перемещается в центрифугу, которая приводится в движение. Центробежные силы вызывают расслоение крови: более тяжёлые эритроциты оттесняются к периферии, в то время как плазма, тромбоциты и другие клетки остаются в центре колокола центрифуги. Следующим этапом через полученную смесь пропускают физиологический раствор, который вымывает остатки клеточного детрита, загрязненную плазму,

свободный гемоглобин и другие нежелательные компоненты. Реинфузия полученных эритроцитов пациенту позволяет избежать, или снизить к минимуму, проведение аллогенных трансфузий, уменьшая тем самым связанные с ними риски. По сравнению с аллогенной эритроцитарной массой такие эритроциты более функционально активны; в них более высокий уровень работы ферментных систем, отвечающих за перенос кислорода (Уколов К.Ю., 2011).

Таким образом, возвращённые в кровоток клетки сразу же начинают осуществлять транспорт кислорода без задержки на собственное восстановление. Недостатком аппаратной гемотрансфузии является тот факт, что только около 50% собранных эритроцитов может быть реинфузировано, остальные подвергаются гемолизу. Так же недостатком метода является потеря тромбоцитов и плазмы крови, включая иммуноглобулины, альбумин и другие белки крови. Именно поэтому в инфузионную терапию включена свежезамороженная плазма.

Управляемая гипотензия – методика, хорошо зарекомендовавшая себя при корригирующих операциях на позвоночнике (Bernard J.M., 1995). При достижении артериального систолического давления 90 мм. рт. ст. уменьшается кровоточивость в операционной ране, обеспечивая более хорошую видимость структур, что облегчает работу хирургов (Уколов К.Ю., 2011). Применяя данную методику, необходимо помнить о рисках осложнений, заложенных в ней. Гипотензия закономерно приводит к снижению органной перфузии, увеличивая риск миокардиальной ишемии. Кроме того, гипотония может привести к недостаточному кровоснабжению зрительных нервов, создавая возможность ухудшения зрения (Dilger, 1998). Более того, снижение систолического артериального давления до 65 мм рт. ст., в свою очередь, влияет на перфузию мозга, вызывая осложнения со стороны ЦНС (Shear, Tobias, 2005).

Изоволемическая гемодилюция (ИВГД) – метод, при котором сохраняется и поддерживается исходный (нормальный) объем циркулирующей крови, за счет трансфузии плазмозамещающих жидкостей, в котором лишь временно уменьшается объем и концентрация клеток крови. Изоволемическая гемодилюция в настоящее время является признанной эффективной кровосберегающей

методикой, позволяющей существенно сократить объем необходимой трансфузии донорской крови.

В послеоперационном периоде проводилась терапия препаратами железа: внутривенно – венофер, внутрь – феррум-лек, мальтофер, а также препаратами, усиливающими эритропоз: эпрексом, рекармоном, эпостимом.



Рис.41. Аппарата Cell Saver (Haemonetics 5)



### 7.3. Укладка пациента на ортопедическом столе

Пациенты с нейромышечными заболеваниями имеют выраженную сколиотическую деформацию позвоночника, перекос таза, сгибательно-приводящие контрактуры в тазобедренных, коленных, голеностопных суставах. Для проведения оперативного вмешательства особую важность имеет укладка и положение пациента на операционном столе. Правильное положение пациента на ортопедическом столе имеет важное значение и позволяет уменьшить риски возникновения различных интраоперационных осложнений (Murans G, 2011).

Существуют общие принципы ортопедической укладки, которые должны обеспечить оптимальный хирургический доступ, хороший венозный отток для минимизации кровопотери, предотвратить повреждения периферических нервов и защитить места компрессии (Murphy N.A., 2006).

Во время укладки пациента обязательно должен присутствовать хирург и достаточное количество персонала, чтобы осуществить укладку правильно и безопасно для пациента. Положение пациента на животе потенциально повышает давление в дыхательных путях, что приводит к увеличению внутригрудного и внутрибрюшного давления, которое может снизить венозный возврат и, тем самым, сердечный выброс, что в свою очередь может увеличивать давление в эпидуральных венах или ЦВД, способствуя увеличению кровопотери в операционном поле (McInnes E., 2004).

Существуют зоны риска компрессии в положении пациента на животе. К зонам риска относятся глаза, подмышечные области, молочные железы, гениталии, печень, паховая область (Nixon J, 1998).

Существует три отдельные опасности со стороны органов зрения: прямая травма, приводящая к эрозии роговицы, химическое повреждение хирургическими растворами для обработки кожи, и многочисленные послеоперационные нарушения зрения связанные с повреждением сетчатки.

Существуют различные подходы к защите глаз:

Необходимо использовать подушечки, которые распределяют оказываемое давление более равномерно. Используют пластырь, закрепляя его к глазнице. При

использовании любого метода, анестезиолог должен быть уверен, что глаза закрыты и на них не оказывается прямое давление. Но ни один из методов не гарантирует безопасность глаз без пристального внимания со стороны хирурга и анестезиолога. Послеоперационная потеря зрения – редкое, но вероятное осложнение, возникающее с частотой 1 на 1000 пациентов после спинальных операций в положении на животе. Факторами риска являются:

Операции по поводу деформации позвоночника;

Возраст <18 и >85 лет; Продолжительные операции (>6 часов); Болезнь периферических сосудов; Интраоперационная кровопотеря >1000 мл и анемия.

Наиболее частая причина потери зрения – ишемическая ретинопатия (Thacker M., 2002).

Описаны случаи повреждения плечевого сплетения, локтевого нерва в области локтя и латерального кожного нерва бедра, связанные с положением пациента на животе. Несмотря на малую вероятность повреждения, лучше укладывать конечности в нейтральное, расслабленное положение, избегая чрезмерного сгибания, разгибания, поворота, растяжения или сдавления. Во всех плоскостях угол сгибания плеча должен быть <90°. Это всего лишь общая рекомендация и анестезиолог должен использовать клиническую оценку. Считается, что периодическая смена положения конечностей позволяет снизить риск повреждения нервов (McInnes E., 2004).

Нашим пациентам интубация выполнялась анестезиологом в положении лежа на спине. Далее выполняется следующий этап – переворот пациента на живот, при этом, чем больше вес больного, тем большее число требуемых ассистентов. Обычно хватает 3 человека: анестезиолог для контроля над головным концом больного, и 2 ассистента для поддержки тела и рук, ягодиц и ног соответственно. Пациент может быть уложен на живот после перемещения на операционный стол, или, иначе, повернут в процессе переноса. При этом голова или поворачивается на бок, или укладывается лицом вниз на специальную гелевую подставку. Давление на лоб должно быть ограничено. Особое внимание должно быть уделено положению головы и шеи пациента, следует избегать

лишнего давления на нос и глаза. Если в начале операции позиция пациента кажется вполне безопасной, то происходящие во время операции малейшие движения, могут привести к изменению положения головы и шеи, вызвав серьезные повреждения.

Нужно избегать любого давления на глаза и обеспечить проходимость эндотрахеальной трубки. Пристальное внимание следует уделять и положению верхних конечностей. Руки пациента либо полностью приведены и лежат вдоль тела, либо лежат на подставках, которые дополнительно монтируются к столу. Плечо необходимо несколько согнуть, а предплечье расположить в положении приведения и ротации внутрь на 90°. Это поможет избежать чрезмерного давления на подмышечные области и предотвратит повреждение (перерастяжение) подмышечного нерва или плечевого сплетения. Эти движения необходимо делать в обеих руках одновременно. Под предплечье и кисть необходимо подложить мягкие подкладки.

К наиболее подверженным компрессионной травме областям относятся: голова/лицо, верхнепередняя подвздошная кость, колени и стопы. Для предотвращения ограничения экскурсии грудной клетки и предупреждения высокого стояния диафрагмы, которая смещается из-за увеличения внутрибрюшного давления в положении на животе, пациенты укладывались на «окончатую» гелевую подкладку. При отсутствии такой подкладки можно использовать подушечки, которые должны быть положены под крестец и грудь, исключая живот. Это также предупреждает лишние движения спины и позволяет улучшить дренаж эпидуральных вен путем уменьшения внутригрудного и внутрибрюшного давления. Использование рамки, которая поддерживает верхнепередние подвздошные кости, может вызвать компрессию и растяжение латерального кожного нерва бедра.

Очень важно избегать давления на живот. Если этого не сделать, то резко возрастает внутрибрюшное давление, происходит сдавливание нижней полой вены, что уменьшает венозный возврат и, как следствие, снижает сердечный выброс. Кроме того, высокое внутрибрюшное давление ограничивает движения

диафрагмы, снижает податливость грудной клетки, что приводит к нарушению функции лёгких.

Передняя поверхность стопы, колени, таз, грудь, подмышки, локти, лицо – все эти области подвержены значительному риску развития пролежней, поэтому важно использовать под них мягкие прокладки.

Чтобы добиться наиболее оптимальной укладки пациента на операционном столе и избежать осложнений, связанных с укладкой пациента на область лица мы применяли интраоперационную гало-тракцию с дополнительным грузом 3-5 кг.



Рис.42. Укладка пациента на ортопедическом столе

## Заключение

Одной из сложнейших проблем вертебрологии является хирургическое лечение тяжелых нейромышечных деформаций позвоночника. По данным литературы, распространенность тяжелой сколиотической деформации позвоночника среди пациентов с нейромышечными заболеваниями, которая требует хирургической коррекции, составляет от 25% до 90% (Sarwark J., 2007). В нашей стране насчитывается около 48 тыс. больных с данной патологией (С.О. Рябых, Д.М. Савин, С.Н. Медведева, Е.Б. Губина, 2013 г).

Проблема хирургического лечения пациентов со сколиозами на фоне нейромышечных заболеваний является актуальной, так как больные этой группы на протяжении длительного времени лечились только консервативно, операции по коррекции деформаций проводились только за рубежом. В нашей стране работ по изучению возможностей хирургического лечения нейромышечных деформаций позвоночника не много, так как оперативное лечение данной патологии стало возможным только лишь с конца XX века в связи с развитием новых оперативных методик, появлением и внедрением в вертебрологическую практику современного сегментарного инструментария.

При рациональном лечении сколиозов необходимо прогнозирование их естественного течения. Исходя из того, что деформации позвоночника при нейромышечных заболеваниях возникают в раннем детском возрасте, и к периоду завершения роста представляют собой сколиозы 4 ст., отсутствие своевременного оперативного лечения приведет впоследствии к развитию грубейших сколиотических деформаций и, как следствие, целого ряда медико-социальных проблем пациента и его окружения. Абсолютно объективным доказательством прогрессирования деформации позвоночника является документированное рентгенологическое подтверждение нарастания сколиотической дуги на  $10^\circ$  и более в год в период незавершенного роста.

Отличительными особенностями деформации позвоночника при нейромышечных заболеваниях являются ранний дебют возникновения, наличие перекоса таза, сколиотическая дуга (протяженная, односторонняя, захватывающая

большое количество позвонков), выраженная декомпенсация статодинамического баланса туловища, а также прогрессия деформации позвоночника, продолжающаяся после окончания костного роста и толерантность к консервативным методам лечения (Berven S, Bradford DS., 2002).

Больные с нейромышечными деформациями позвоночного столба представляют сложную группу пациентов, нуждающихся в постоянном динамическом наблюдении в условиях специализированной, многопрофильной клиники. Хирургическое лечение нейромышечных деформаций в большинстве случаев представляет собой сложную задачу, обусловленную тяжелым соматическим статусом пациентов, вследствие чего сопровождается разнообразными и многочисленными осложнениями, частота которых по-прежнему велика. Однако, несмотря на высокие риски возникновения послеоперационных осложнений, без операции пациенты обречены на раннюю смерть от легочно-сердечной недостаточности, оперативное вмешательство имеет цель сохранить жизнь больного, и показания к нему должны рассматриваться как жизненные. Целью операции становится не столько исправление деформации позвоночника и связанного с ней косметического дефекта, сколько усиленная нормализация положения, и, следовательно, функции органов грудной и брюшной полостей, поскольку грудная клетка, в силу укорочения деформированного позвоночного столба, ложится на гребни подвздошных костей, а реберная дуга заходит в полость большого таза (Бакланов А.Н., 2013).

На клиническом материале, основанном на опыте лечения 50 пациентов с деформациями позвоночника на фоне нейромышечных заболеваний, получивших оперативное лечение в ФГБУ «ЦИТО» в отделениях детской костной патологии и подростковой ортопедии, отделении патологии позвоночника и в Научно-практическом центре медицинской помощи детям с пороками развития челюстно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной систем, определен алгоритм обследования, включающий в себя клиническую оценку ортопедического и неврологического статуса, лучевые методы исследования (рентгенограммы в стандартных проекциях, тракционный тест, КТ, МРТ

позвоночника). Из функциональных методов исследования применялась спирография, Эхокардиография, ЭНМГ мышц конечностей и диафрагмы. Методы лучевой диагностики при деформациях позвоночника являются основополагающими и позволяют оценить степень и форму деформации, ее мобильность, играют решающую роль в разработке объема и характера оперативного вмешательства. Важную роль в предоперационном обследовании играет оценка функционирования внутренних органов и систем. В предоперационной подготовке основное внимание надо уделять деятельности дыхательной и сердечно-сосудистой систем. Функции этих систем должны быть тщательно исследованы, так как риск послеоперационных осложнений очень велик именно со стороны этих систем. Тяжесть сердечной и легочной проблемы может быть причиной для отмены операции. Абсолютным противопоказанием к плановому хирургическому лечению является тяжелое общее состояние пациента, обусловленное нарушением функции жизненно-важных органов и систем (декомпенсация сердечно-сосудистой системы III ст. с фракцией выброса (EF) менее чем на 60%, отсутствие резервов дыхания со снижением показателей ЖЕЛ и ФЖЕЛ более 75% от возрастной нормы).

Анализ полученных в ходе предоперационного обследования данных позволил провести разделение этих больных на группы по величине угла основной дуги деформации и её мобильности, в зависимости от показателей которых, нами выбиралась тактика хирургического лечения.

При проведении коррекции и фиксации деформаций позвоночника нами использован только дорсальный доступ к позвоночному столбу. Вентральные методики нами не применялись, так как в условиях неполноценной межреберной и диафрагмальной мускулатуры и при низких показателях жизненной емкости легких (30-40% от возрастной нормы) риск развития тяжелых осложнений со стороны дыхательной системы очень велик.

## Алгоритм оперативного лечения

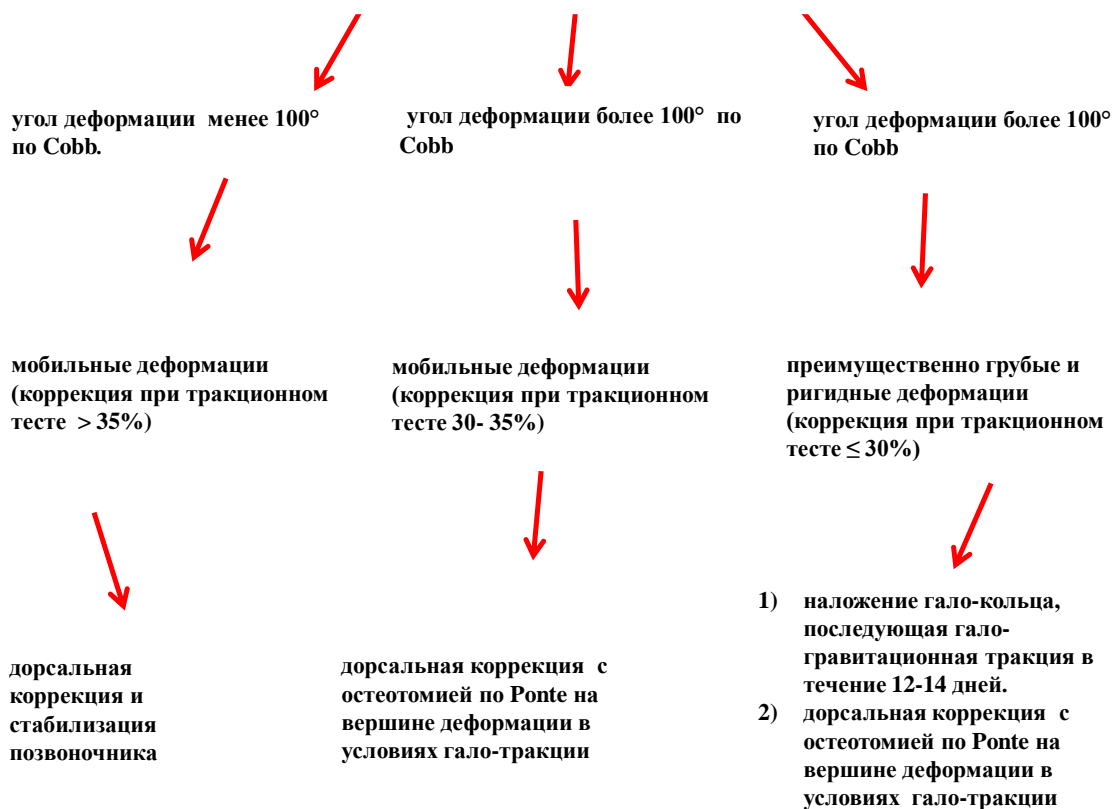


Рис. 43. Алгоритм оперативного лечения пациентов с НДП в зависимости от мобильности и величины деформации

I группу составили 10 пациентов с мобильными деформациями и общим углом искривления сколиотической дуги от 78° до 99° по Cobb, оперированные одноэтапно из дорсального доступа. Из 10 пациентов было 7 пациентов женского пола и 3 пациента мужского пола. Большинство пациентов оперированы в подростковом возрасте, в период незавершенного костного роста. Средний возраст по группе составил  $12,8 \pm 2,5$  лет. В этой группе во всех случаях деформации были достаточно мобильные, при тракционном тесте корригировались от 35% до 40%, ИМ=62,8%. У 5 больных отмечался наклон таза в сторону выпуклости деформации позвоночника более 15°. При оценке неврологического статуса по шкале Frankel, неврологический дефицит наблюдался у всех пациентов. Из них у 10 % были признаки нижнего парапареза, у 90% определялась нижняя параплегия с нарушением функции тазовых органов.



В результате лечения, средний угол сколиотической дуги до операции  $89,2^{\circ} \pm 9,2^{\circ}$ , скорректирован в среднем до  $29,2^{\circ} \pm 5^{\circ}$  по Cobb, что составило в среднем 67,53% послеоперационной коррекции. Показатель грудного кифоза после операции приближался к физиологическим значениям и составил  $42^{\circ}$  по Cobb, относительно имевшегося  $60^{\circ}$  до операции. Средняя коррекция перекоса таза составила  $14^{\circ}$  (50%). Угол сколиотической деформации скорректирован в среднем на  $60^{\circ}$ . Во всех случаях полученная коррекция превышала исходную мобильность позвоночника и в среднем составила 67,3% ( $p < 0,05$ ) от полной коррекции. Инструментальная коррекция превышает естественную мобильность позвоночника и составляет 180,72%. Отдаленные результаты (3года после операции) прослежены у 7 пациентов. Потеря коррекции во фронтальной и сагиттальной плоскостях не наблюдалась, что расценено нами как отличный результат. После операции, несмотря на улучшение основных показателей функции внешнего дыхания, в среднем на 13,3%, дыхательная недостаточность по рестрективному типу стала умеренная на границе с выраженной.

Во II группу вошли 22 пациента. Максимальный угол искривления сколиотической дуги стоя/сидя составлял  $136^{\circ}$ , минимальный –  $102^{\circ}$  по Cobb. Средний угол исходного кифоза составил  $76^{\circ}$  по Cobb. Из 22 пациентов было 17 пациентов женского пола и 5 – мужского пола. В этой группе во всех случаях деформации были достаточно мобильны, при тракционном тесте корригировались в среднем на 35%, ИМ=65%. Пациентам данной группы выполнялось одноэтапное оперативное лечение: коррекция деформации дорсальным доступом в сочетании с остеотомией по Ponte на вершине деформации в условиях интраоперационной галотракции. Пациенты этой группы оперированы в период завершающегося или уже завершеного костного роста. Средний возраст по группе составил  $19,3 \pm 3,7$  лет. Перекос таза более  $15^{\circ}$  выявлен у 83% (18) больных. При оценке неврологического статуса по шкале Frankel неврологический дефицит выявлен у 100% наблюдаемых нами пациентов. Из них у 20% были признаки нижнего парапареза, у 80% определялась нижняя паралегия с нарушением функции тазовых органов.

В результате лечения средний угол сколиотической дуги до операции  $116,1^{\circ} \pm 14,7^{\circ}$ , скорректирован в среднем до  $49,73^{\circ} \pm 12,5$  по Cobb, что составило в среднем 57,14% послеоперационной коррекции. Кифотический компонент деформации исправлен с  $76^{\circ}$  до физиологических параметров  $45^{\circ}$ . Средняя коррекция перекоса таза составила  $15^{\circ}$  (50%). Во всех случаях полученная коррекция превышала исходную мобильность позвоночника и в среднем составила 57,14% ( $p < 0,05$ ) от полной коррекции. Инструментальная коррекция, превышает естественную мобильность позвоночника и составляет 163,47%. Угол сколиотической деформации скорректирован в среднем на  $66,4^{\circ}$ . Полученная коррекция в среднем по группе несколько меньше по сравнению с первой группой. Это связано с тем, что группа представлена больными с более грубыми и менее мобильными формами сколиоза. У всех пациентов отмечено выраженное улучшение контуров спины. Отдаленные результаты (3 года после операции) прослежены у 14 пациентов. Потеря коррекции во фронтальной плоскости составила 7,51%, в сагиттальной – 5,34%, что расценено нами как хороший результат. После операции, несмотря на улучшение основных показателей функции внешнего дыхания, в среднем на 10,5%, дыхательная недостаточность по рестрективному типу остается достаточно выраженной.

III группа состояла из 18 пациентов. Максимальный угол искривления сколиотической дуги стоя/сидя составлял  $130^{\circ}$  по Cobb, минимальный –  $101^{\circ}$  по Cobb. Из 18 пациентов было 10 женского пола и 8 – мужского пола. В данной группе деформации были ригидные, при тракционном тесте корригировались менее, чем на 30%. Средний ИМ=71,1%. Учитывая, что у всех пациентов отмечается тяжелая, протяженная и ригидная сколиотическая деформация, превышающая  $100^{\circ}$  по Cobb, пациентам данной группы выполнялось двухэтапное оперативное лечение: монтаж гало-кольца, постепенная гало-гравитационная тракция в течение 12-14 дней в кресле-каталке с последующей дорсальной коррекцией и остеотомией по Ponte на вершине деформации в условиях интраоперационной гало-тракции; большинство пациентов оперированы в период завершеного костного роста. Средний возраст по группе составил  $21,3 \pm 2,5$  год.

Переко́с таза более  $15^\circ$ , выявлен у 89% (16) больных. При оценке неврологического статуса по шкале Frankel, неврологический дефицит выявлен у 100 % наблюдаемых нами пациентов. Из них у 20 % были признаки парапареза, у 80% определялась нижняя параплегия. У 50% пациентов было отмечено нарушение функции тазовых органов по типу "задержки" мочеиспускания.

В результате лечения, угол сколиотической деформации скорректирован в среднем до  $52.2^\circ \pm 8,8^\circ$ , исходно был  $115,7^\circ \pm 13,3^\circ$  по Cobb, что составило в среднем 54,8% послеоперационной коррекции. Кифотический компонент деформации исправлен с  $72^\circ$  до физиологических параметров  $45^\circ$  по Cobb. Средняя коррекция переко́са таза составила  $13^\circ$  (50%). Во всех случаях полученная коррекция превышала исходную мобильность позвоночника и в среднем составила 54,8% ( $p < 0,05$ ) от полной коррекции. Инструментальная коррекция превышает естественную мобильность позвоночника и составляет 190,1%. Более высокий индекс послеоперационной коррекции по сравнению с ИПК I и II группы связан с тем, что этим больным выполняли галогравитационную подготовку, которая увеличила мобильность деформации и позволила подготовить позвоночник пациентов к последующему корригирующему воздействию. У всех пациентов отмечено выраженное улучшение контуров спины. Отдаленные результаты (3 года после операции) прослежены у 10 пациентов. Потеря коррекции во фронтальной плоскости составила 6,21%, в сагиттальной – 5,56%, что расценено нами как хороший результат. После операции, несмотря на улучшение основных показателей функции внешнего дыхания, в среднем на 11%, дыхательная недостаточность по рестрективному типу остается достаточно выраженной.

Ротацию вершинного позвонка измеряли по методике Aaro и Dahlborn относительно сагиттальной плоскости с помощью компьютерной томографии в период до и после оперативного лечения. Степень ротации апикального позвонка отслежена у 15 пациентов. Исходная ротация вершинного позвонка у пациентов всех трех групп была примерно одинаковой и до операции составила в среднем  $63,1^\circ$ . В I группе исходная ротация вершинного позвонка составила в среднем до

операции  $57,6^\circ$ , после операции –  $49,4^\circ$ , у II группы составила в среднем до операции  $67,5^\circ$ , после операции –  $53,7^\circ$ , в III группе в среднем до операции  $64,2^\circ$ , после операции –  $46,9^\circ$ . Можно сделать заключение, что показатели ротации апикального позвонка после операции примерно одинаковые во всех группах исследования и составили в среднем  $50^\circ$ , что является хорошим результатом, который достигнут с помощью деротационного маневра.

Сохранение нормального баланса туловища не только в раннем послеоперационном периоде, но и в конце срока наблюдения говорит о положительном биомеханическом влиянии хирургического вмешательства на деформированный позвоночник. Правильный выбор краниальных и каудальных точек фиксации позволяет оптимально адаптироваться к новому положению туловища в послеоперационном периоде.

В ходе тестирования пациентов анкетами SRS - 22, SF-36, VAS установлено, что самооценка значительно повышается после оперативного лечения у пациентов всех 3 групп, независимо от метода лечения и сохраняется повышенной в течение всего периода наблюдения. Удовлетворенность результатами лечения за счет улучшения социальной адаптации и самооценки пациентов: улучшились показатели функциональной активности, пациенты стали лучше переносить физические нагрузки и справляться с жизненными стрессами, также было отмечено улучшение внешнего вида пациента после операции и, наконец, снижение болевого синдрома. Высокие баллы в шкале SF свидетельствуют о значительном увеличении социальных контактов, повышении уровня общения в связи с улучшением физического и эмоционального состояния. Высокие баллы в шкале VT свидетельствуют о том, что через 3 года с момента оперативного лечения у пациентов появилось много сил и энергии для ведения полноценной жизнедеятельности. Высокая степень удовлетворенности результатом операции остается неизменной в течение всего периода послеоперационного наблюдения у всех пациентов. Согласие на оперативное вмешательство на тех же условиях через 36 месяцев дали бы подавляющее большинство (90%) опрошиваемых.

В ходе данной работы проведено первое российское мультицентровое исследование, посвященное оценке результатов влияния гало-гравитационной тракции на лечение сложной и редкой категории пациентов с нейромышечными сколиозами. Слепым методом пациенты были распределены на две равные сопоставимые группы по 25 человек. В 1-ой группе угол сколиотической деформации варьировался от  $88^\circ$  до  $136^\circ$  (в среднем  $115 \pm 5^\circ$ ). При выполнении тракционного теста сколиотическая дуга корригировалась до  $75 \pm 5^\circ$  ( $p < 0,05$ ). Средний возраст пациентов составил 16 лет. Пациентам 1-й группы проводили одноэтапное вмешательство – дорсальную коррекцию в условиях гало-тракции и остеотомию по Ponte на вершине деформации.

Во 2-й группе угол сколиотической деформации варьировался от  $90^\circ$  до  $130^\circ$  (в среднем  $112 \pm 5^\circ$ ). При выполнении тракционного теста сколиотическая дуга корригировалась до  $72 \pm 5^\circ$  ( $p < 0,05$ ). Средний возраст пациентов составил 18 лет. Пациентам 2-й группы проводили двухэтапную коррекцию – монтаж гало-кольца, постепенная гало-гравитационная тракция в течение 12-14 дней в кресле-каталке с последующей дорсальной коррекцией и остеотомией по Ponte.

В результате одноэтапного оперативного лечения степень послеоперационной коррекции деформации составила 55% (в среднем  $63^\circ$ ). При двухэтапном лечении степень послеоперационной коррекции деформации составила 56% (в среднем  $60^\circ$ ).

Данное исследование показало, что предоперационная гало-гравитационная тракция не влияет на степень послеоперационной коррекции мобильных нейромышечных деформации позвоночника, так как полученная разница степени послеоперационной коррекции деформации в двух группах статистически незначима ( $p = 0.19$ ). По нашему мнению, предоперационную гало-гравитационную тракцию следует проводить только при тяжелых и сверхтяжелых деформациях, где угол сколиотической деформации более  $100^\circ$  по Cobb, а также при ригидных и умеренно мобильных деформациях, если при выполнении тракционного теста сколиотическая дуга корригируется менее чем на 30%.

## Выводы

1. Показаниями к проведению хирургической коррекции нейромышечных деформаций позвоночника являются: возраст старше 10 лет; угол деформации  $40^\circ$  по Cobb и более; мобильные и ригидные деформации с перекосом таза  $15^\circ$  и более; ухудшение функции лёгких и сердца, связанное с увеличением деформации; наличие длительного болевого синдрома, который не купируется консервативными методами лечения.

2. Абсолютным противопоказанием к хирургическому лечению НДП является выявленное при использовании разработанной схемы предоперационного обследования нарушения функции жизненно-важных органов и систем (декомпенсация сердечно-сосудистой системы III ст. с фракцией выброса (EF) менее чем на 60%, отсутствие резервов дыхания со снижением показателей ЖЕЛ и ФЖЕЛ более 75% от возрастной нормы).

3. Разработан дифференциальный подход к хирургическому лечению пациентов с НДП: 1. При мобильных деформациях с углом менее  $100^\circ$  по Cobb – дорсальная коррекция и стабилизация позвоночника; 2. При мобильных деформациях с углом более  $100^\circ$  по Cobb – дорсальная коррекция с остеотомией по Ponte на вершине деформации; 3. При ригидных деформациях: 1) галогравитационная тракция в течение 12-14 дней 2) дорсальная коррекция с остеотомией по Ponte на вершине деформации.

4. Применение тракционной подготовки у пациентов с нейромышечными деформациями позвоночника позволяет снизить болевой синдром и количество нарушений со стороны желудочно-кишечного тракта в раннем послеоперационном периоде. При этом, степень послеоперационной коррекции не зависит от нее, так как полученная разница степени коррекции деформации в двух группах статистически незначима ( $p = 0.19$ ).

5. Хирургическое лечение способствовало улучшению основных показателей функции внешнего дыхания в отдаленном послеоперационном периоде (срок наблюдения 3 года) у всех пациентов. В I группе ФВД увеличилась в среднем на 13,3%, во II – на 10,5%, в III – на 11%.

6. Использование разработанного алгоритма хирургического лечения позволяет улучшить результаты лечения пациентов с НДП по данным анкет SRS – 22 (с 2.5 до 4.3 баллов), SF-36 (с 34,6 до 65,6 баллов), VAS (с 9.4 до 2,2 баллов).

## Практические рекомендации

1. Нейромышечные деформации позвоночника требуют раннего оперативного лечения при сохранении параметров легочной вентиляции на адекватном уровне. Хирургическое лечение является этапом общей стратегии лечения пациента. План лечения может быть реализован только при возможности многопрофильного обследования, мониторинга состояния с учетом рекомендаций ортопеда, педиатра, невролога, анестезиолога-реаниматолога, врача лучевой диагностики, реабилитолога.
2. При проведении коррекции и фиксации нейромышечных деформаций позвоночника используется только дорсальный доступ к позвоночному столбу. Вентральные методики применять не рекомендуется, так как в условиях неполноценной межреберной и диафрагмальной мускулатуры и при низких показателях жизненной емкости легких (30-40% от возрастной нормы) риск развития тяжелых осложнений со стороны дыхательной системы очень велик.
3. При хирургической коррекции нейромышечного сколиоза важным моментом являлась многоуровневая фиксация с установкой большого числа опорных элементов (необходимо фиксировать каждый сегмент сколиотической дуги) с опорной площадкой «крестец-таз» при перекосе таза  $15^\circ$  и более по Cobb. Многоуровневая фиксация позволяет равномерно распределить нагрузку на опорные элементы позвоночника (в которых зачастую отмечалась остеопения) и в условиях неполноценной паравертебральной мускулатуры надежно удерживать позвоночный столб.
4. Предоперационную гало-гравитационную тракцию следует проводить только при тяжелых и сверхтяжелых деформациях, где угол сколиотической деформации более  $100^\circ$  по Cobb, а также при ригидных деформациях, если при выполнении тракционного теста сколиотическая дуга корригируется менее чем на 30%.



## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Бакланов, А.Н. Хирургическое лечение тяжелых нейромышечных сколиозов у пациентов, страдающих спинальной мышечной атрофией / Бакланов А.Н., Колесов С.В., Шавырин И.А. // Хирургия позвоночника. - 2011. - №3. – С. 31-37.
2. Бакланов, А.Н. Оперативное лечение деформаций позвоночника у пациентов с детским церебральным параличом / Бакланов А.Н., Колесов С.В., Шавырин И.А. // Травматология и ортопедия России. - 2011. - №3. – С. 73-79.
3. Бакланов, А.Н. Оперативное лечение нейромышечного сколиоза / Бакланов А.Н., Колесов С.В., Шавырин И.А. //Гений Ортопедии- 2013. - №2. – С. 72-77.
4. Кулешов А.А. Тяжелые формы сколиоза. Оперативное лечение и функциональные особенности некоторых органов и систем //Дис. докт. мед. наук. – Москва. – 2007.
5. Михайловский, М.В. Оперативное лечение сколиотической болезни. Результаты, исходы / Михайловский М.В., Садовой М.А. – Новосибирск, изд-во НГУ, 1993. – 191 с.
6. Новожилова Т.А. Тактика лечения операционной кровопотери у детей в травматологии-ортопедии //Дис. канд. мед. наук – М., 2006.
7. Руденская, Г. Е. Наследственная моторно-сенсорная невропатия с X-сцепленным доминантным наследованием // Журн. неврологии и психиатрии. 2001 -№ 10. С. 8- 13.
8. Рябых, С.О. Опыт лечения нейрогенных деформаций позвоночника / Рябых С.О., Савин Д.М., Медведева С.Н., Губина Е.Б. // Гений ортопедии. –2013. –№ 1. –С. 87-92.
9. Терещенкова, Е.В. Хирургическое лечение больных с миопатическими формами нейромышечного сколиоза / Терещенкова Е.В., Лебедева М.Н., Михайловский М.В., Удалова И.Г. // Пособие для врачей

Новосибирск, ГКТ ФГБУ «ННИИТО им. Я.Л. Цивьяна» Минздрава России, 2014. - 20 с.

10. Уколов К.Ю. Комбинированная анестезия при дорсальной коррекции сколиоза у детей // Дис. канд. мед. наук – Москва, 2011.

11. Хольц Р. Помощь детям с церебральным параличом / Р. Хольц. – М. Теревинф, 2006. – 336 с.

12. Andreassi C, Angelozzi C, Tiziano FD, Vitali T, De Vincenzi E, Boninsegna A, Villanova M, Bertini E, Pini A, Neri G, Brahe C. Phenylbutyrate increases SMN expression in vitro: relevance for treatment of spinal muscular atrophy. *Eur J Hum Genet.* 2004; 12:59–65.

13. Arun R., Srinivas S. Scoliosis in Duchenne's muscular dystrophy: a changing trend in surgical management. *Eur Spine J.* 2009 Sep 17.

14. Banta JV, Drummond DS, Ferguson RL. The treatment of neuromuscular scoliosis. *Instructional Course Lectures* 1999; 48:551-62.

15. Bayar B, Uygur F, Bayar K, Bek N, Yakut Y. The short term effects of an exercise programme as an adjunct to an orthosis in neuromuscular scoliosis, *Prosthetics and Orthotics International*, 28, 273-277, 2004.

16. Beauchamp M, Labelle H, Duhaime M, Joncas J. The natural history of muscle weakness in Friedreich's ataxia and its relation to the loss of ambulation. *Clinical orthopedics and related research* 1995 (311): 270-5.

17. Bell D., Moseley C., Koreska J. Unit rod segmental spinal instrumentation in the management of patients with progressive neuromuscular spinal deformity // *Spine.* - 1988. - Vol.14. – P.1301–7.

18. Benson, Thomson JD, Smith BG, et al. Results and morbidity in consecutive series of patients undergoing spinal fusion for neuromuscular scoliosis. *Spine.* 1998; 23: 2308-2318.

19. Bernard J.M., Le Penven-Henninger C., Passuti N. Sudden decreases in mixed venous oxygen saturation during posterior spinal fusion. *Anesth Analg.* 1995 May;80(5):1038-41.

20. Berven S., Bradford D. Neuromuscular scoliosis: causes of deformity and principles for evaluation and management // *Semin. Neurol.* - 2002. - Vol. 22(2). – P.167-178.
21. Bridwell K., et al. Progress measures and patients /parents evaluation of surgical management of spinal deformities in patients with progressive flaccid neuromuscular scoliosis (Duchenne's muscular dystrophy and spinal muscular atrophy) // *Spine.* - 1999. - Vol. 24. – P. 1300–9.
22. Canavese F., Gupta S., Krajchich J., Emara K. Vacuum-assisted closure for deep infection after spinal instrumentation for scoliosis // *J Bone Joint Surg [Br].* - 2008/ - Vol. 90(3). - P. 377-81.
23. Cheuk DK, Wong V, Wraige E, Baxter P, Cole A, N'Diaye T, et al. Surgery for scoliosis in Duchenne muscular dystrophy 2007; 43:1214–26.
24. Comstock C., Leach J., Wenger D. Scoliosis in total body involvement cerebral palsy: analysis of surgical treatment and patient and caregiver satisfaction // *Spine.* 1998; 23:1412–25.
25. Cooper JM, Korlipara LV, Hart PE, Bradley JL, Schapira AH. Coenzyme Q10 and vitamin E deficiency in Friedreich's ataxia: predictor of efficacy of vitamin E and coenzyme Q10 therapy. *Eur J Neurol.* 2008; 15:1371–9
26. Coppola G, De Michele G, Cavalcanti F, Pianese L, Perretti A, Santoro L, Vita G, Toscano A, Amboni M, Grimaldi G, Salvatore E, Caruso G, Filla A. Why do some Friedreich's ataxia patients retain tendon reflexes? A clinical, neurophysiological and molecular study. *J Neurol.* 1999; 246:353–7.
27. Corben LA, Ho M, Copland J, Tai G, Delatycki MB. Increased prevalence of sleep-disordered breathing in Friedreich ataxia. *Neurology.* 2013; 81:46–51
28. Cuda G, Mussari A, Concolino D, Costanzo FS, Strisciuglio P. Co-existence of frataxin and cardiac troponin T gene mutations in a child with Friedreich Ataxia and familial hypertrophic cardiomyopathy. *Hum Mutat.* 2002; 19:309–10.

29. Daniel L., Jochen P. Son-Hing, Douglas G.A., et al. Risk factors for major neuromuscular scoliosis // *Spine*. 2011-V.8, №8. P.817—831.
30. Daher M.T., Cavali P.T.M., Santo M.A.S., Rossato A.J., Lehoczki M.A., Landim E. Surgical correction of spinal deformity in children with cerebral palsy // *J. of Pediatric Orthop.* – 2009. – V.17. – N.5. – P. 634 – 640.
31. Delatycki MB, Holian A, Corben L, Rawicki HB, Blackburn C, Hoare B, Toy M, Churchyard A. Surgery for equinovarus deformity in Friedreich's ataxia improves mobility and independence. *Clin Orthop Relat Res*. 2005;(430):138–41.
32. Dias R., Miller F., Dabney K. et al. Surgical correction of spinal deformity using a unit rod in children with cerebral palsy // *J. of Pediatric Orthop.* – 1996. – V.16. – N.6. – P. 734 – 740.
33. Dhand UK, Dhand R. Sleep disorders in neuromuscular diseases. *Current Opinion in Pulmonary Medicine* 2006;12(6):402-8.
34. Dilger J.A., Tetzlaff J.E., Bell GR., et al. Ishaemic optic neuropathy after spinal fusion. *Can J Anaesth*. 1998. V. 45(1). P. 63-66.
35. Drummond DS. Neuromuscular scoliosis: the concept of the past. *J Pediatr Orthop. G*. 1996; 16: 281-283.
36. Durkin ET, Schroth MK, Helin M, et al. Early laparoscopic fundoplication and gastrostomy in infants with spinal muscular atrophy type I. *Journal of Pediatric Surgery* 2008; 2031-7.
37. Edler A, Murray D, Forbes RB. Blood loss during posterior spinal fusion surgery in patients with neuromuscular disease: is there an increased risk? // *- Pediatric Anaesthesia*. – 2003. - Vol.13. – P. 818–822.
38. Eagle M, Bourke J, Bullock R, et al. Managing Duchenne muscular dystrophy—the additive effect of spinal surgery and home nocturnal ventilation in improving survival. *Neuromuscul Disord* 2007; 17: 470–75.
39. Emery A, Muntoni F. Duchenne muscular dystrophy. 2003;5:520–53.

40. Farhat G., Yamout B., Mikati M.A., Demirjian S., Sawaya R., El-Hajj Fuleihan G. Effect of antiepileptic drugs on bone density in ambulatory patients. *Neurology*. 2002.
41. Felderhoff-Mueser U, Grohmann K, Harder A, et al. Severe spinal muscular atrophy variant associated with congenital bone fractures. *J Child Neurol*. 2002;17(9):718–721.
42. Fisher CG, Sahajpal V, Keynan O, Boyd M, Graeb D, Baily C, et al. Accuracy and safety of pedicle screw fixation in thoracic spine trauma. *J Neurosurg Spine*. 2006; 5:520–526.
43. Flierl S., Carstens C. The effect of halo-gravity traction in the preoperative treatment of neuromuscular scoliosis. *Z. Orthop. Ihre Grenzgeb*. 1997; 135: 162–70.
44. Fujak A, Wollinsky KH, Forst R. Proximal spinal muscular atrophy (SMA) *Z Orthop Unfall*. 2007;145(2):233–252
45. Fujak A, Kopschina C, Gras F, Forst R, Forst J. Contractures of the lower extremities in spinal muscular atrophy type II. Descriptive clinical study with retrospective data collection. *Ortop Traumatol Rehabil*. 2011;13(1):27–36.
46. Fujak A., Raab W., Schuh A., Kreb A., Forst R., Forst J. Operative treatment of scoliosis in proximal spinal muscular atrophy: results of 41 patients. *Arch Orthop Trauma Surg* 2012; Oct 4.
47. Fung E.B., Samson-Fang L., Stallings V.A., Conaway M., Liptak G., Henderson R.C. Feeding dysfunction is associated with poor growth and health status in children with cerebral palsy. *J Am Diet Assoc*. 2002;).
48. Gaine WL, Lim J, Stevenson W, et al. Progression of scoliosis after spinal fusion in Duchenne muscular dystrophy. *J Bone Jt Surg*. 2004; 86B: 550-555
49. Gau Y., Lonstein J., Winter R., Koop S. Luque-Galveston procedure for correction and stabilization of neuromuscular scoliosis and pelvic obliquity: a review of 68 patients // *J Spinal Disord*. – 1991/ - Vol. 4. – P. 399–410.

50. Geiger F., Farsch D., Carstens C. Complications of scoliosis surgery in children with myelomeningocele // *Eur Spine J.* – 1999/ - Vol. 8. – Vol. 22-6.
51. Gill I, Eagle M, Mehta JS, Gibson MJ, Bushby YK, Bullock R. Correction of neuromuscular scoliosis in patients with preexisting respiratory failure. *Spine.* 2006;31: 2478–2483.
52. Granata C., Merlini L., Cervellati S. Long term results of spine surgery in Duchenne muscular dystrophy // *Neuromuscul Disord.* – 1996. – Vol. 6. – P. 61–8.
53. Gupta A., Subhas N., Primak A.N., et al. Metal artifact reduction: standard and advanced magnetic resonance and computed tomography techniques. *RadiolClin N Am.* 2015;53(3):531–547;
54. Habib A. S., Muir H. A. Tracheal intubation without muscle relaxants for caesarean section in patients with spinal muscular atrophy // *Int. J. Obstet. Anesth.* – 2005. – Vol. 14, № 4. – P . 366-367
55. Hamill C., Lenke L., Bridwell K. The use of pedicle screw fixation to improve correction in the lumbar spine of patients with idiopathic scoliosis: is it warranted? // *Spine.* – 1996. – Vol. 21. – P.1241–9.
56. Hermanns H., Lipfert P., Meier S. et al. Cortical somatosensory-evoked potentials during spine surgery on patients with neuromuscular and idiopathic scoliosis under propofol-remifentanil anaesthesia // *Br. J. of Anaesthesia.* – 2007. – V.98, N.3. – P. 362 – 365.
57. Hod-Feins R., Abu-Kishk I., Eshel G., Barr Y. Risk factors affecting the immediate postoperative course in pediatric scoliosis surgery // *Spine.* - 2007. – Vol. 32(21). – P. 2355-60.
58. Inal-Ince D, Savci S, Arikan H, et al. Effects of scoliosis on respiratory muscle strength in patients with neuromuscular disorders. *Spine Journal: Official Journal of the North American Spine Society* 2009;9(12):981-6.
59. Ioos C, Leclair-Richard D, Mrad S, Barois A, Estournet-Mathiaud B. Respiratory capacity course in patients with infantile spinal muscular atrophy. *Chest* 2004; 126:831–837.

60. Jones K., Sponseller P., Shindle M. et al. Longitudinal parental perceptions of spinal fusion for neuromuscular spine deformity in patients with totally involved cerebral palsy // *J. of Pediatric Orthop.* – 2003. – V.23. – P. 143 – 149.
61. Kang SW, Cho DH, Lee SC, Moon JH, Park YG, Song NK, et al. Clinical implication of air stacking exercise in patients with neuromuscular diseases. *J Korean Acad Rehabil Med.* 2007; 31:346–350.
62. Karol L. Scoliosis in patients with Duchenne muscular dystrophy // *J. Bone Jt. Surg.* – 2007. – V.89-A. – Suppl.1. – P. S155 – S162.
63. Katz SL. Assessment of sleep-disordered breathing in pediatric neuromuscular diseases. *Pediatrics* 2009; S222-5.
64. Kawahara H., Okuyama H., Mitani Y. Et al. Influence of thoracoscopic esophageal atresia repair on esophageal motor function and gastroesophageal reflux. // *J. Pediatr. Surg.* – 2009 Dec – 44 (12) – p. 2282-6.
65. Keeler K., Lenke L., Good C., Bridwell K. Spinal Fusion for Spastic Neuromuscular Scoliosis: Is Anterior Releasing Necessary When Intraoperative Halo-Femoral Traction Is Used? // *Spine.* - 2010. - Vol.19. – P.176–82.
66. Kennedy JD, Staples AJ, Brook PD, et al. Effect of spinal surgery on lung function in Duchenne muscular dystrophy. 1995; 50: 1173-1178.
67. Kinali M, Mercuri E, Main M, De Biasia F, Karatza A, Higgins R, Banks LM, Manzur AY, Muntoni F. Pilot trial of albuterol in spinal muscular atrophy. *Neurology.* 2002; 59:609–10.
68. Kinali M, Banks LM, Mercuri E, Manzur AY, Muntoni F. Bone mineral density in a paediatric spinal muscular atrophy population. *Neuropediatrics.* 2004;35(6):325–328
69. Khan F, Hauser D, Espinosa N, Blumenthal S, m K. Scoliosis correction of leg screws in Duchenne muscular dystrophy. *Eur Spine J.* 2008; 17 (2): 255-261.

70. Kotwicki T., Durmala J., Czubak J. Bracing for neuromuscular scoliosis: orthosis construction to improve the patient's function // *Disabil Rehabil Assist Technol.* - 2008. - Vol. 3(3). – P. 161-9.
71. Krause T., Gerbershagen M.U., Fiege M. et al. Dantrolene – a review of its pharmacology, therapeutic use and new developments // *Anaesthesia.* – 2004. – N.59. – P. 364 – 373.
72. Larsson E., Aaro S., Normalli H., Oberg B. Long-term follow-up of functioning after spinal surgery in patients with neuromuscular scoliosis // *Spine.* - 2005. – Vol. 30. – P. 2145–52.
73. Lenke L.G., Bridwell K.H., Baldus C. Cotrel-Dubousset Instrumentation for Adolescent Idiopathic Scoliosis // *J. Bone Jt Surg.* – 1992. – Vol. 74-A, № 7. – P. 1056-1067.
74. Lenke LG, Kuklo TR. Sacropelvic fixation techniques in the treatment of pediatric spinal deformity. *Semin Spine Surg.* 2004;16(2):114–118.
75. Lonstein J. Neuromuscular spinal deformity / (In Weinstein S. *The Pediatric Spine – Principles and Practice.* Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins). - 2001. – P. 789-796.
76. Lonstein JE, Koop SE, Novachek TF, Perra JH. Results and complications following spinal fusion for neuromuscular scoliosis in cerebral palsy and static encephalopathy using luque galveston instrumentation: experience in 93 patients. *Spine.* 2012 - Vol. 25. - P. 311–20.
77. Luque ER. Segmental spinal instrumentation for scoliosis correction. *Clin Orthop Relat Res.* 1982.
78. Majd ME, Muldowny DS, Holt RT. Natural history of scoliosis in the institutionalized adult cerebral palsy population. *Spine.* 1997; 22:1461–66.
79. Manzur AY, Muntoni F, Simonds A. Muscular dystrophy campaign sponsored workshop: recommendation for respiratory care of children with spinal muscular atrophy type II and III. 13th February 2002, London, UK. *Neuromuscul Disord.* 2003;13(2):184–189.



80. Manzur AY, Kinali M, Muntoni F Recent developments in the management of Duchenne muscular dystrophy". *Paediatrics and Child Health* 2008. 18 (1): 22–26.
81. Marsh A, Edge G, Lehovsky J, *et al.*: Spinal fusion in patients with Duchenne's muscular dystrophy and a low forced vital capacity. *Eur Spine J* 2003, 12:507-512.
82. Master DL, Son-Hing JP, Poe-Kochert C, Armstrong DG, Thompson GH. Risk factors for major complications after surgery for neuromuscular scoliosis. *Spine*. 2011; 36:564–571.
83. McInnes E. The use of pressure-relieving devices (beds, mattresses and overlays) for the prevention of pressure ulcers in primary and secondary care. *J Tissue Viability*. 2004;14(1):4-6
84. Mellies U, Dohna-Schwake C, Stehling F, Voit T. Sleep disordered breathing in spinal muscular atrophy. *Neuromuscul Disord*. 2004;14(12):797–803.
85. Mercado E., Alman B., Wright J. Does spinal fusion influence quality of life in neuromuscular scoliosis? // *Spine*. – 2007. – V.32, N.19S. – P. S120-S125.
86. Miladi LT, Zeller RD. Iliosacral screw to secure the pelvic inclination in neuromuscular scoliosis: long-term follow-up studies. *Spine*. 1997;
87. Milbrandt T., Kunes J., Karol L. Friedreich's ataxia and scoliosis: the experience at two institutions // *J Pediatr Orthop*. - 2008. - Vol. 28(2). – P. 234-8.
88. Modi H., Suh S., Song H., Fernandez H. Treatment of neuromuscular scoliosis with posterior-only pedicle screw fixation // *Journal of Orthopedic Surgery and Research*. - 2008. – Vol. 3. – P.23.
89. Mohamad F., Parent S., Pawelek J. *et al.* Perioperative complications after surgical correction in neuromuscular scoliosis // *J. of Pediatric Orthop*. – 2007. – V.27. – N.4. – P. 392 – 397.

90. Morillon S., Thumerelle C., Cuisset J., Santos C. Effect of thoracic bracing on lung function in children with neuromuscular disease // *Ann Readapt Med Phys.* – 2007. - Vol. 50(8). – P. 645-50.
91. Moxley R., Ashwal S., Pandya S. et al. Practice parameter: corticosteroid treatment of Duchenne dystrophy // *Neurology.* – 2005. – V.64. – P. 13 – 20.
92. Murans G, Gutierrez-Farewik EM, Saraste H. Kinematic and kinetic analysis of static sitting of patients with neuropathic spine deformity. *Gait Posture.* 2011;34(4):533–8
93. Murphy N.A., Firth S., Jorgensen T. et al. Spinal surgery in children with idiopathic and neuromuscular scoliosis. What's the difference? // *J. of Pediatric Orthop.* – 2006. – V.26. – N.2. – P. 216 – 220.
94. Nixon J, McElvenny D, Mason S, Brown J, Bond S. A sequential randomized controlled trial comparing a dry visco-elastic polymer pad and standard operating table mattress in the prevention of post-operative pressure sores. *Int J Nurs Stud.* 1998; 35:193-203.
95. Oda T, Shimizu N, Yonenobu K, et al. Preoperative inspiratory muscle training for patients with severe scoliosis and high-risk pulmonary dysfunction in duchenne muscular dystrophy.2010– Vol. 20. 13-121.
96. Patel J, Walker JL, Talwalkar VR, et al. Correlation of spine deformity, lung function, and seat pressure in spina bifida. *Clin Orthop Relat Res.* 2011.
97. Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio CD, et al. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle & Nerve* 2004;29(1):5-27.
98. Philip M. Hopkins Malignant hyperthermia // *Anaesthesia and Intensive Care medicine.* – 2011. – V.12. – N.6. – P. 263 – 265.
99. Phillips J., Gutheil J., Knapp D. Iliac screw fixation in neuromuscular scoliosis // *Spine.* - 2007. – Vol. 32(14). – P. 1566–1570.

100. Pruijs JE, van Tol MJ, van Kesteren RG, van Nieuwenhuizen O: Neuromuscular scoliosis: clinical evaluation pre- and postoperative. *J. Pediatr Orthop B* 2000, 9:217-220.
101. Powell E.T., Kregel W.F., King. Comparison of same-day sequential anterior and posterior spinal fusion with delayed two-stage anterior and posterior spinal fusion // *Spine*. 2004. Vol. 19. P. 1256–1259
102. Prior TW, Snyder PJ, Rink BD, et al. Newborn and carrier screening for spinal muscular atrophy. *Am J Med Genet A*. 2010;152A(7):1608–1616.
103. Quera Salva MA, Blumen M, Jacquette A, et al. Sleep disorders in childhood-onset myotonic dystrophy type 1. *Neuromuscular disorders: NMD* 2006;16(9-10):564-70.
104. Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, et al. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. *Minerva Anestesiologica* 2010;76(1):51-62.
105. Rawlins BA, Winter RB, Lonstein JE, Denis F, Kubic PT, Wheeler WB, et al. Severe restrictive lung disease and vertebral surgery in a pediatric population. 2009,18:1905
106. Rinella A, Lenke L, Whitaker C, Kim Y, Park S-S, Peelle M, Edwards C, Bridwell K. Perioperative halo-gravity traction in the treatment of severe scoliosis and kyphosis. *Spine*. 2005; 30:475–482.
107. Roso V, Bitu Sde O, Zanuteli E, Beteta JT, de Castro RC, Fernandes AC. Surgical treatment of scoliosis in spinal muscular atrophy. *Arq Neuropsiquiatr*. 2003;61(3A):631–638.
108. Sandi C, Pinto RM, Al-Mahdawi S, Ezzatizadeh V, Barnes G, Jones S, et al. Prolonged treatment with pimelic o-aminobenzamide HDAC inhibitors ameliorates the disease phenotype of a Friedreich ataxia mouse model. *Neurobiol Dis*. 2011;42(3):496–505.
109. Sarwahi V, Sarwark J., Schafer M., et al. Standards in anterior spine surgery in pediatric patients with neuromuscular scoliosis // *J Pediatr Orhtop.* – 2001. – Vol. 21. – P. 756–60.

110. Sarwark J, Sarwahi V. New strategies and decision making in the management of neuromuscular scoliosis // *Orthop Clin N Am.* – 2007. – Vol. 38. – P. 485–495.
111. Seller K, S Haas, Raab P, et al. Preoperative halo traction in severe paralytic scoliosis. *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 2005; 143: 539-43.
112. Senaran H, Shah SA, Presedo A, Dabney KW, Glutting JW, Miller F. The risk of progression of scoliosis in cerebral palsy patients after intrathecal baclofen therapy. *Spine.* 2007; 32:2348–54
113. Sharma S, Wu C, Andersen T, Wang Y, Hansen ES, Bünger CE. The incidence of complications in neuromuscular scoliosis surgery: a meta-analysis of the literature over the past 15 years. *Eur Spine J.* 2013 Jun; 22 (6): 1230-49.
114. Shear T., Tobias J.D. Cerebral oxygenation monitoring using near infrared spectroscopy during controlled hypotension. *Pediatr Anaesth.* 2005. V. 15. P. 504-508.
115. Shook J., Lubicky J. Paralytic scoliosis / (In: DeWald R, Bridewell K. *The Textbook of Spinal Surgery*, 2<sup>nd</sup> Ed. Philadelphia: Lippincott Raven). - 1997. – P. 837-880.
116. Sink EL, Newton PO, Mubarak SJ, Wenger DR. Maintenance of sagittal plane alignment after surgical correction of spinal deformity in patients with cerebral palsy. *Spine.* 2003;28(13):1396–403.
117. Sponseller P., LaPorte D., Hungeford M., Eck K. Deep wound infections after neuromuscular scoliosis surgery. A multicenter study of risk factors and treatment outcomes // *Spine.* – 2000. – Vol. 25. – P. 2461–2466.
118. Sponseller PD, Takenaga RK, Newton P, Boachie O, Flynn J, Letko L, Betz R, Bridwell K, Gupta M, Marks M, Bastrom T. The use of traction in the treatment of severe spinal deformity. *Spine.* 2008;33:2305–2309.
119. Sproule DM, Montes J, Dunaway S, et al. Adiposity is increased among high-functioning, non-ambulatory patients with spinal muscular atrophy. *Neuromuscular Disorders* 2010;20(7):448-52.

120. Storer S., Vitale M., Hyman J., et al. Correction of adolescent idiopathic scoliosis using thoracic pedicle screw fixation versus hook constructs // *J Pediatr Orthop.* - 2005. – Vol. 25 – P. 415–9.
121. Stricker U, Moser H, Aebi M. Predominantly posterior instrumentation and fusion in neuromuscular and neurogenic scoliosis in children and adolescents. *Eur Spine Journal.* 1996;5:101–6.
122. Sussman MD, Little D, Alley RM, McCoig JA. Posterior instrumentation and fusion of the thoracolumbar spine for treatment of neuromuscular scoliosis. *J Pediatr Orthop.* 1996; 16:304–13
123. Takaso M, Nakazawa T, Imura T, Okada T, Fukushima K, Ueno M, et al. Surgical management of severe scoliosis with high risk pulmonary dysfunction in Duchenne muscular dystrophy: patient function, quality of life and satisfaction. *Int Orthop.* 2010; 34:695–702
124. Teli M., Elsebaie H., Biant L., Noordeen H. Neuromuscular scoliosis treated by segmental third-generation instrumented spinal fusion // *J Spinal Disord Tech.* - 2005. – Vol. 18. – P. 430–438.
125. Thacker M, Hui JHP, Wong HK, Chatterjee A, Lee EH. Spinal fusion and instrumentation for pediatric neuromuscular scoliosis: retrospective review. *Journal of Orthopedic Surgery.* 2002;10:144–151.
126. Tsirikos A., Chang W., Dabney K., et al. Comparison of parents' and caregivers' satisfaction after spinal fusion in children with cerebral palsy // *J Pediatr Orthop.* - 2004. – Vol. 24. – P. 54–58.
127. Tsirikos A., Lipton G., Chang W. et al. Surgical correction of scoliosis in pediatric patients with cerebral palsy using the unit rod instrumentation // *Spine.* – 2008. – V.33, N.10. – P. 1133 – 1140.
128. Vialle R., Delecourt C. Morin C. Surgical treatment of scoliosis with pelvic obliquity in cerebral palsy // *Spine.* – 2006. – V.31, N.13. – P. 1461 – 1466
129. Vitale MG, Matsumoto H, Bye MR, Gomez JA, Booker WA, Hyman JE, Roye DP. A retrospective cohort study of pulmonary function, radiographic

measures, and quality of life in children with congenital scoliosis. *Spine*. 2008; 33:1242–1249.

130. Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, Schroth M, Simonds A, Wong B, Aloysius A, Morrison L, Main M, Crawford TO, Trela A., Participants of the International Conference on SMA Standard of Care. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol*. 2007; 22:1027–49.

131. Watanabe K., Lenke L.G., Bridwell K.H., Kim Y.J., Hensley M., Koester L. Efficacy of perioperative halo-gravity traction for treatment of severe scoliosis ( $\geq 100^\circ$ ). *J. Orthop. Sci*. 2010; 15: 720–30.

132. Weinstein SL. Natural history. *Spine*. 1999; 24:2592–2600

133. Weprin B, Oakes JB, Lubicky JP. Myelomeningocele: neurosurgical perspectives. In: Vacarro AR, Betz RR, Zeidman S, eds. *Principles and Practice of Spine Surgery*. St. Louis: Mosby; 2003:667-680

134. Westerlund I., Gill S., Jarosz T., Abel M. Posterior-only unit rod instrumentation and fusion for neuromuscular scoliosis // *Spine*. – 2001. – Vol. 26. – P. 1984–89.

135. Whitaker C, Burton DC, Asher M. Treatment of selected neuromuscular patients with posterior instrumentation and arthrodesis ending with lumbar pedicle screw anchorage. *Spine*. 2000;25(18):2312–8

136. Wimmer C, Wallnöfer P, Walochnik N, et al. Comparative evaluation of Luka and Isola devices for the treatment of neuromuscular scoliosis. *Clin Orthop Relat Res* 2005; 439: 181-192.

137. Yamashita T, Kanaya K, Yokogushi K, Ishikawa Y, Minami R. Correlation between progression of spinal deformity and pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Orthop*. 2001; 21:113–116.

138. Yazici M, Asher MA, Hardacker JW. The safety and efficacy of the Isola-Galveston instrumentation and arthrodesis in the treatment of neuromuscular spinal deformities. *J Bone Joint Surg* 2000; 82:524–43.

139. Yiu E.M., Kornberg A.J. Duchenne muscular dystrophy // *Neurol. India*. – 2008. – V.56. – P. 236 – 247.

140. Zhang JG, Wang W, Qiu GX, Wang YP, Weng XS, Xu HG. The role of preoperative pulmonary function tests in the surgical treatment of scoliosis. *Spine*. 2005; 30:218–221.

141. Zeiller SC, Lee J, Lim M, Vaccaro AR. Posterior thoracic segmental pedicle screw instrumentation: evolving methods of safe and effective placement. *Neurol India*. 2005;53(4):458–465.

142. Zerres K, Rudnik-Schöneborn S. Natural history in proximal spinal muscular atrophy. Clinical analysis of 445 patients and suggestions for a modification of existing classifications. *Arch Neurol*. 1995;52(5):518–523.

