

Врожденные пороки развития позвоночника и методы их лечения.



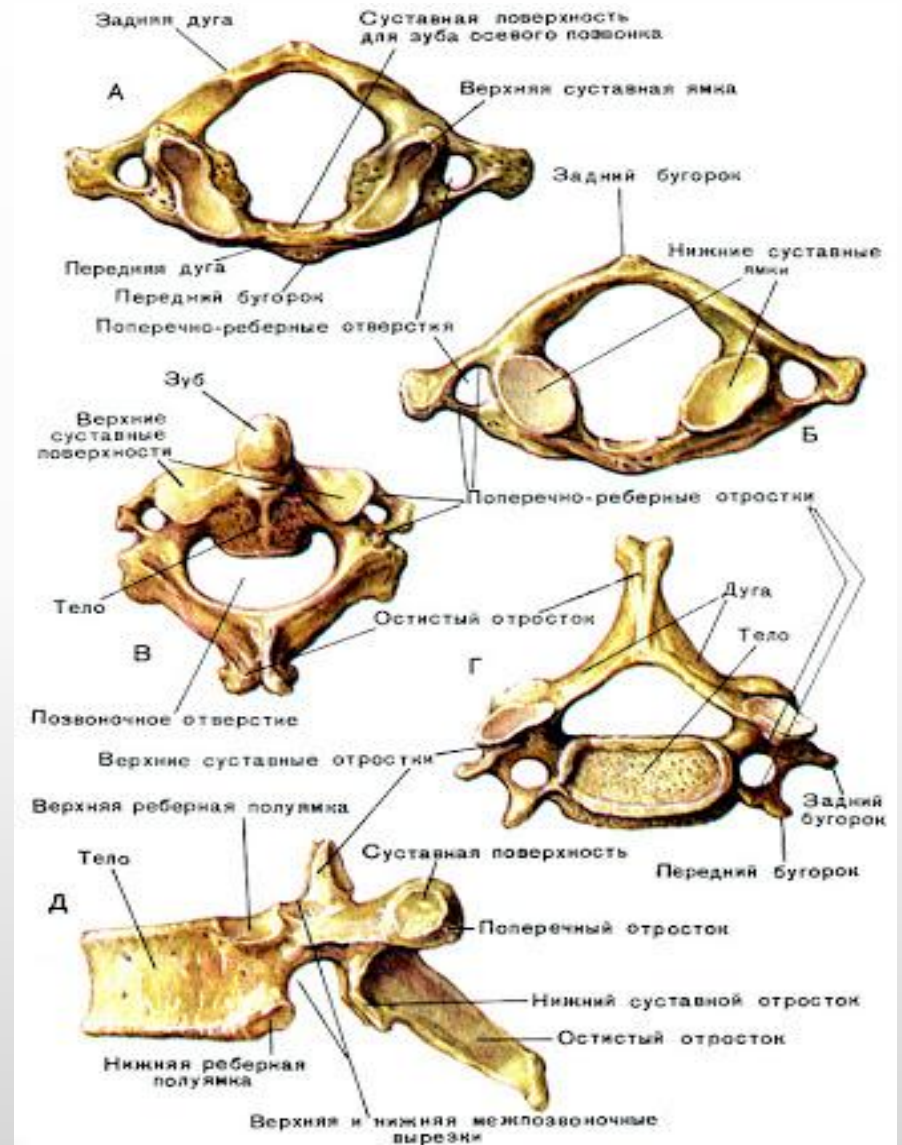
Линдвер Вероника Станиславовна, 252 группа
СПбГПМУ Кафедра Оперативной Хирургии и
Топографической Анатомии имени проф. Ф. И. Валькера

Позвоночный столб

(от лат. *columna vertebralis*) – несущий элемент осевого скелета позвоночных. Выполняет три основных функции: **двигательную, опорную, защитную и амортизационную.**

Состоит позвоночник из 32-33 отдельных костных образований – позвонков (от лат. *vertebra*). Согласно анатомо-физиологическим особенностям выделяют **7 шейных позвонков, 12 грудных, 5 поясничных, 5 крестцовых и 3-4 копчиковых.**

В ходе онтогенеза позвоночник проходит 3 стадии: перепончатую, хрящевую, костную. Окостенение позвоночного столба начинается **с 3 месяца эмбриогенеза**, когда формируются первичные точки окостенения в телах и дужках позвонков, и продолжается после рождения **до 25 лет.**



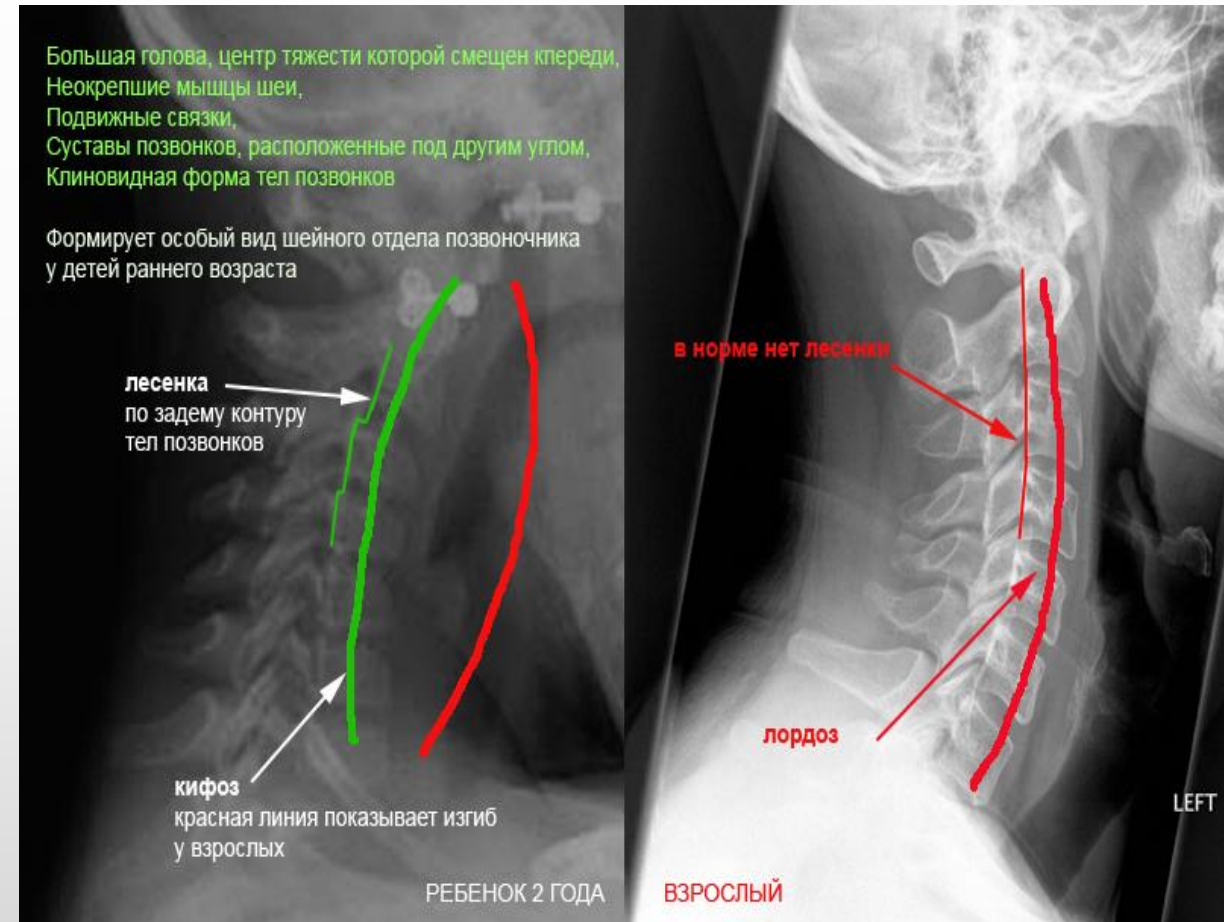
Нормальная анатомия позвонков.

Особенности позвоночника детей

У новорожденных позвонки без «углов», верхние суставные отростки костные, нижние хрящевые.

Позвоночник имеет вид дуги, вогнутой спереди, при этом его длина составляет 40% всей длины тела.

Когда ребенок начинает держать голову (3-4 мес.) – формируется **шейный лордоз**, когда садится (4-6 мес.) – **грудной кифоз**, когда начинает ходить (9-12 мес.) – **поясничный лордоз** и **крестцовый кифоз**. Изгибы позвоночного столба становятся хорошо заметными к 5-6 годам и окончательно формируются в подростковом возрасте.



Сравнение анатомического строения шейного отдела позвоночника 2-летнего ребёнка и взрослого.

Классификация врожденных пороков развития позвоночника

Внутриутробные

Онтогенетические

- микроспондилия
- асимметрия позвонков
- уплощение позвонков
- добавочные позвонки
- сращение смежных позвонков
 - синдром короткой шеи
 - бабочковидные позвонки
 - расщепление позвонков
- аномалии развития или отсутствия дужек, остистых отростков, спондилолиз, спондилолистез, незаращение дужек и тел.

пороки

Филогенетические

- частичная/полная люмбализация, окципитализация
- переходные позвонки C7/Th1 => увеличение или уменьшение числа ребер
- увеличение/уменьшение числа позвонков

NB! Онтогенетические + филогенетические = комбинированные.

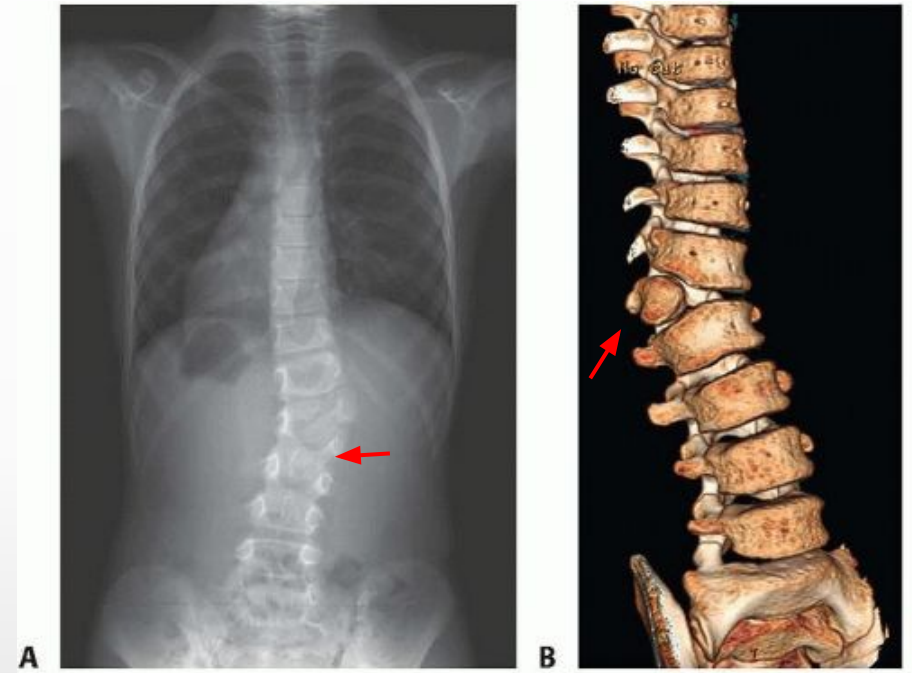
Причины врожденных аномалий ПОЗВОНОЧНИКА

- 1) Нарушение внутриутробного развития плода. (**Эндогенные причины** – генетические мутации, **экзогенные** – инфекции, действие физических и химических факторов на ранних сроках беременности).
- 2) Нерациональное питание будущей матери, недостаток витаминов и микроэлементов.
- 3) Гормональные нарушения в организме будущей матери.
- 4) Тяжелый токсикоз, нефропатии, гестоз беременных.
- 5) Прием женщиной во время беременности лекарственных средств, оказывающих тератогенный эффект. (Прием вальпроатов является одним из факторов возникновения у ребенка *spina bifida*).



Полупозвонки, клиновидные позвонки

Клиновидный позвонок - это аномалия развития скелета, проявляющаяся в недоразвитии тела и дуг позвонков. С точки зрения развития **клиновидные позвонки** бывают **неактивными и активными**. Неактивные остаются в неизменном виде всю жизнь, могут быть сращенными с соседними позвонками. Активные продолжают расти и развиваться. Это неблагоприятный вариант течения болезни, так как он приводит к сильной деформации позвоночника. **Чаще всего** аномалия встречается в **нижнегрудном или верхнепоясничном отделе**. Позвонок может быть искривлен в передней, задней или боковой частях. Также **деформация может быть одиночной, двойной или множественной**. Иногда два клиновидных позвонка располагаются между двумя нормальными в зеркальном положении. Таким образом, они нейтрализуют друг друга. При односторонних полупозвонках формируется сколиоз.



А. Рентгенограмма 5-летнего пациента с полностью сегментированным полупозвонком.

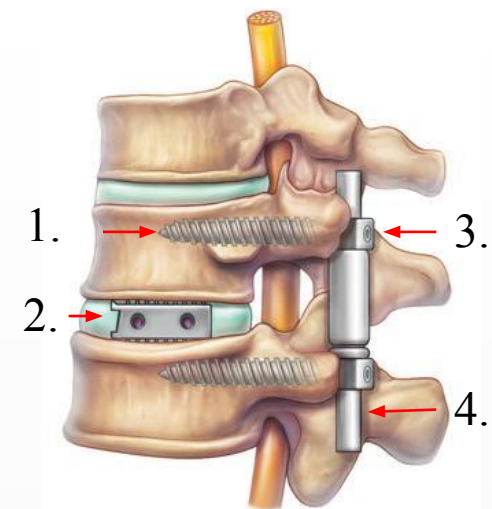
В. Трехмерная реконструированная компьютерная томография полностью сегментированного полупозвонка.

При наличии одиночных полупозвонков, сопровождающемся непрогрессирующим сколиозом I—II степени показано консервативное лечение, предусматривающее снижение статической нагрузки на позвоночник.

Оперативное лечение показано при наличии множественных и/или активных полупозвонков, усугубляющих искривление позвоночника.

Спондилодез – это хирургическое вмешательство, направленное на сращение позвонков. В зависимости от локализации патологии существует два основных доступа: со спины пациента непосредственно над позвоночным столбом или с одной из двух сторон позвоночника (задний доступ) и через переднебоковую брюшную стенку (переднезадний доступ). Для стабилизации позвонков производят имплантацию крюков и винтов в области вершины деформации. Металлоконструкции устанавливаются с обеих сторон от остистых отростков и с помощью двух стержней и боковых тяг формируют жесткую рамочную структуру. Операция завершается дорсальным спондилодезом аутокостью или аллокостью.

Переднезадний эпизиоспондилодез. Отличием от предыдущего метода является то, что позвоночник не только блокируется на определенном протяжении, но также останавливается рост костной ткани на выпуклой стороне деформации (сохраняясь на вогнутой). Данная операция показана детям.



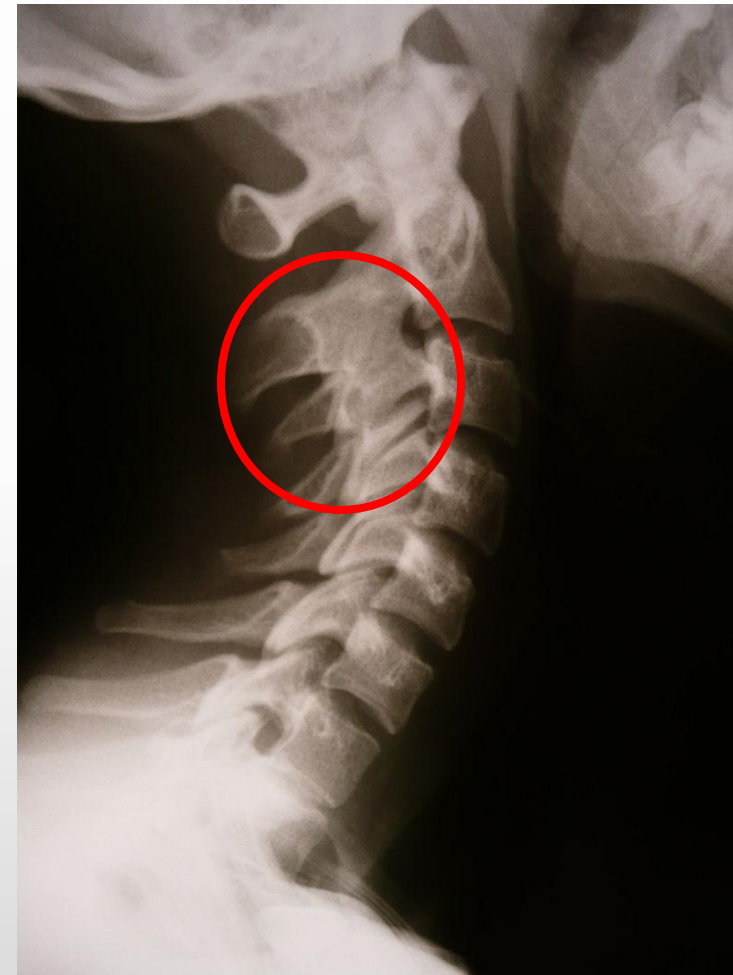
Металлоконструкция, применяемая при спондилодезе.

1. Педикулярный винт.
2. Межтеловой диск.
3. Винт
4. Стержень

Аномалии развития позвонков С1-С7

Блокирование тел позвонков (синостоз) может быть **полным и частичным**. При полном блокировании наступает слияние как тел, так и заднего отдела позвонков. Болезненность вызывает развитие деформирующего спондилоза в выше- и нижележащих (вне блока) отделах позвоночника. Особенно **часто** блокирование тел позвонков наблюдается **в шейном отделе** (аномалия Клиппеля-Фейля-Шпренгеля).

Одним из вариантов пороков развития шейного отдела является **сращение затылочной кости с латеральными массами атланта** => сужение большого затылочного отверстия => с детства возникает кривошея. Также к неустойчивости шейного отдела с возможными вывихами атланта ведет **несращение зубовидного отростка с телом позвонка С2**. **Редко** встречается наличие **шейных ребер**, обычно сочетающееся с другими пороками развития костно-суставной системы позвоночного столба.



Конкресценция позвонков шейного отдела.

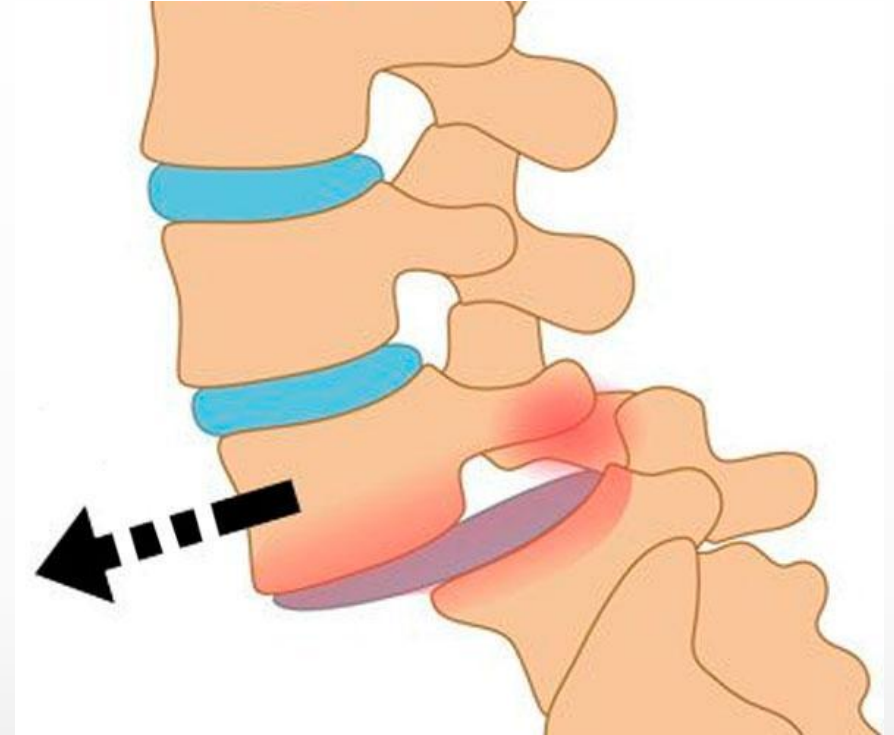
При наличии синостозов шейных позвонков консервативное лечение прежде всего направлено на увеличение объема движений головы (специальные упражнения, вытяжение, применение воротника - существенных изменений не дают).

При синдроме Клиппеля-Фейля-Шпренгеля возможна косметическая операция, при которой предусматривается удаление расположенных выше, чем в норме, четырех первых ребер - **"цервикализации" по Бонола**. Производят паравертебральный разрез между остистыми отростками и внутренним краем лопатки. От внутреннего края лопатки отсекают трапециевидную и ромбовидную мышцы. Их отводят кнутри, а лопатку кнаружи. На протяжении 10-18 см резецируют I-IV ребра и удаляют надкостницу. Иммобилизацию осуществляют гипсовой кроватью, а затем полиэтиленовым головодержателем. Операцию выполняют на одной стороне, а после восстановительного лечения - на другой.

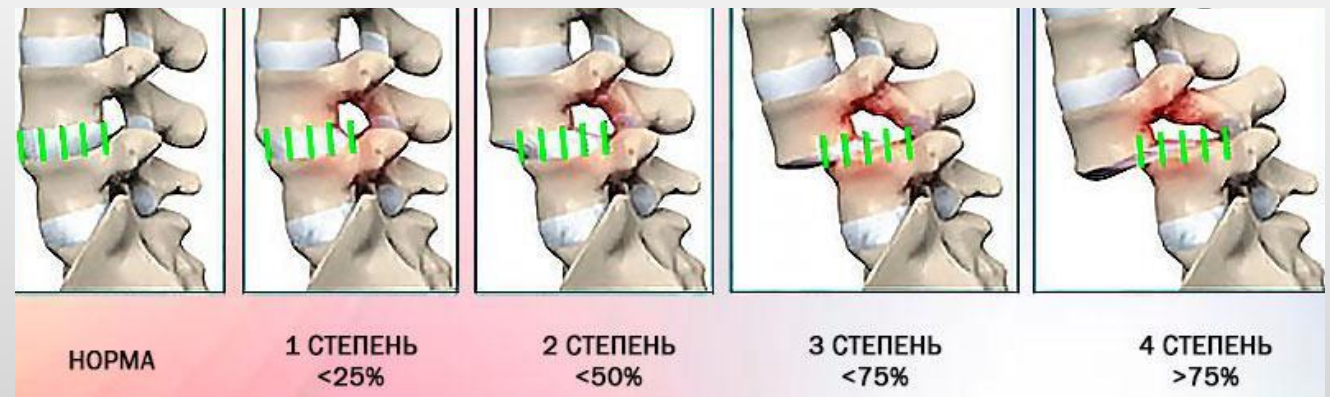
При сращении атланта с большим затылочным отверстием возникает компрессия нервных структур и хирургическое лечение состоит из **репозиции** (тракция или изменение положения головы для восстановления нормального соотношения элементов краниовертебрального перехода и уменьшения выраженности сдавления нервных структур). После репозиции голову и шею фиксируют **спондилодезом**. Данное хирургическое вмешательство **также применяется для сращения зубовидного отростка со вторым позвонком**. После стабилизации и сращения костей пластины и винты удаляются.

Спондилолистез

Смещение позвонков может быть как врожденным из-за недоразвитости суставных отростков, так и приобретенным, что наиболее часто встречается у тяжелоатлетов. Различают **стабильный** и **нестабильный** спондилолистез (если увеличивается смещение при движении туловища). Данная патология **приводит** не только **к нарушению устойчивости** позвоночника, но и **к ухудшению состояния тканей позвоночного столба**. Нередко при движении позвонков сужается просвет позвоночного канала и повреждаются корешки спинномозговых нервов.



В области спондилолистеза **усиливается поясничный лордоз**, а над усиленным лордозом развивается **компенсаторный кифоз**, в результате чего возникают ограничения движений в поясн.отделе позвоночника.



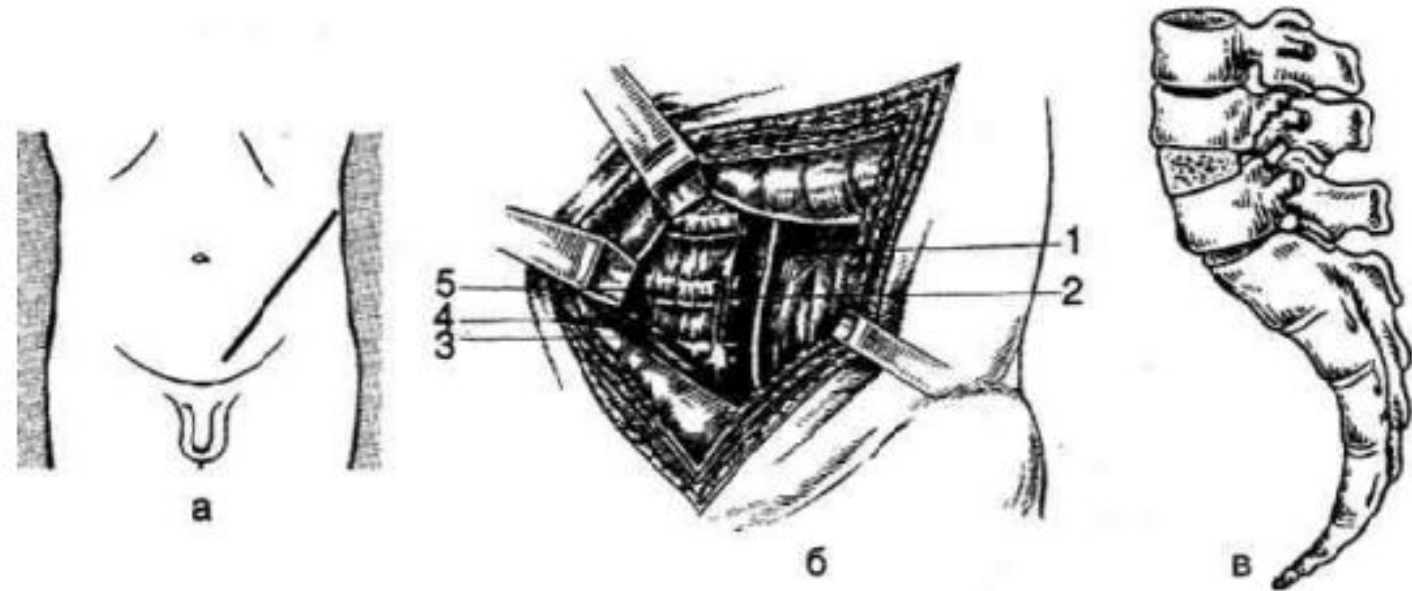
Степени спондилолистеза.

При небольшой степени спондилолистеза показана симптоматическая терапия.

При тяжелых формах выполняют передний спондилодез поясничного и пояснично-крестцового отделов позвоночника (по Чаклину, Бёрнсу и Коржу). Суть операции состоит в стабилизации соответствующего сегмента позвоночника путём удаления, а обычно субтотальной резекции межпозвоночного диска с замещением дефекта ауто- или аллотрансплантатом.

Рис. 15-38. Передний спондилодез поясничного отдела позвоночника по Чаклину а — проекционная линия разреза кожи; б — обнажение поясничного отдела позвоночника: 1 — большая поясничная мышца, 2 — симпатический ствол, 3 — мочеточник, 4 — общие подвздошные артерия и вена, 5 — межпозвоночный диск; в — схема операции. (Из: Мовшович И.А.

Оперативная ортопедия. — М., 1994.)



Этапы переднего спондилодеза поясничного отдела позвоночника по Чаклину.

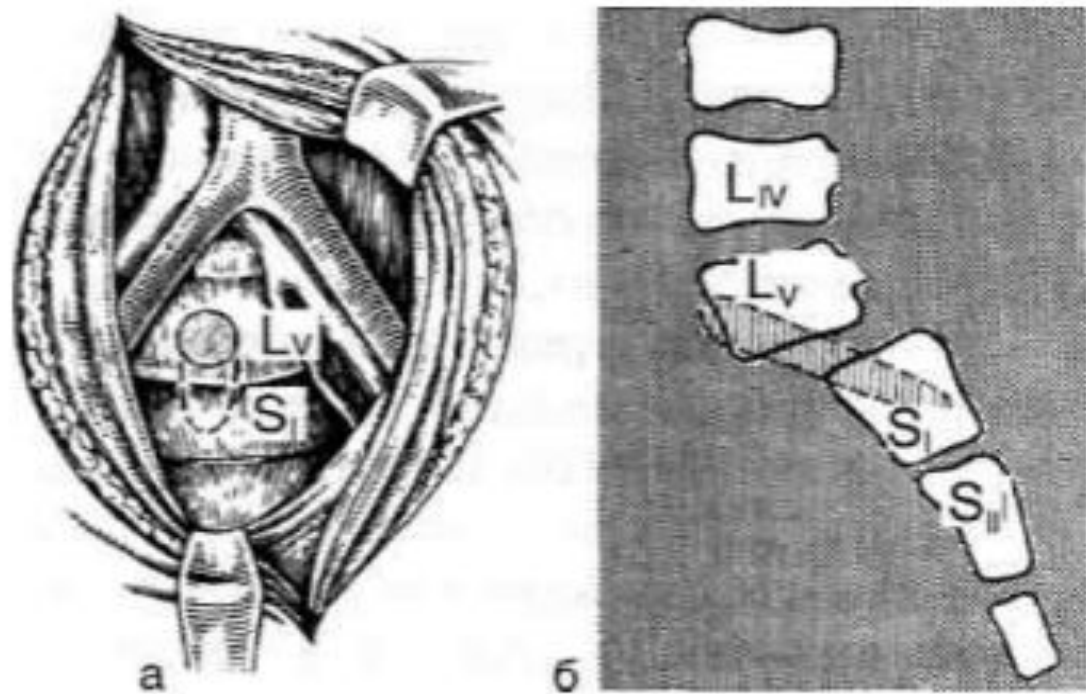


Рис. 15-40. Передний спондилодез по Бёрнсу. а — чрезбрюшинный доступ, б — схема операции. (Из: Мовшович И.А. Оперативная ортопедия. — М., 1994.)

Оперативный доступ и схема переднего спондилодеза по Бёрнсу.

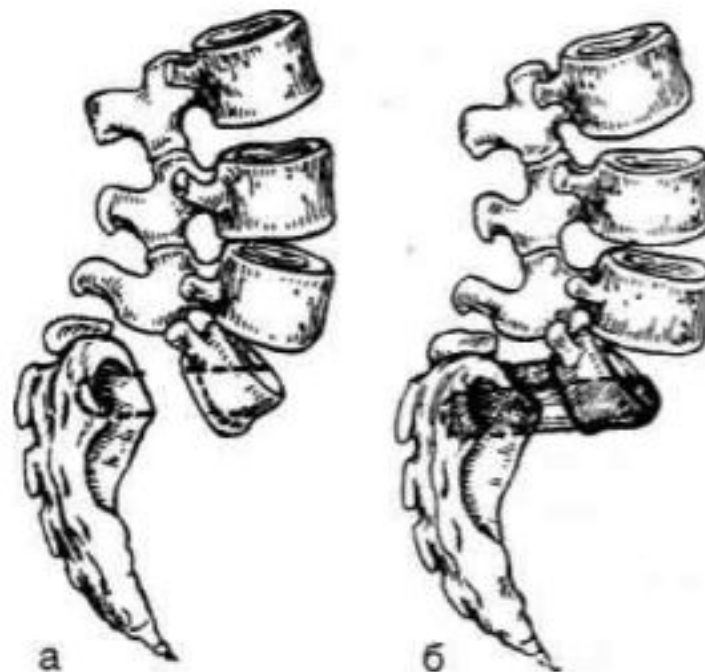


Рис. 15-41. Передний спондилодез при спондилолистезе L_v четвёртой степени по Коржу, а, б — этапы операции. (Из: Моешович И.А. Оперативная ортопедия. — М., 1994.)

Этапы переднего спондилодеза по Коржу.

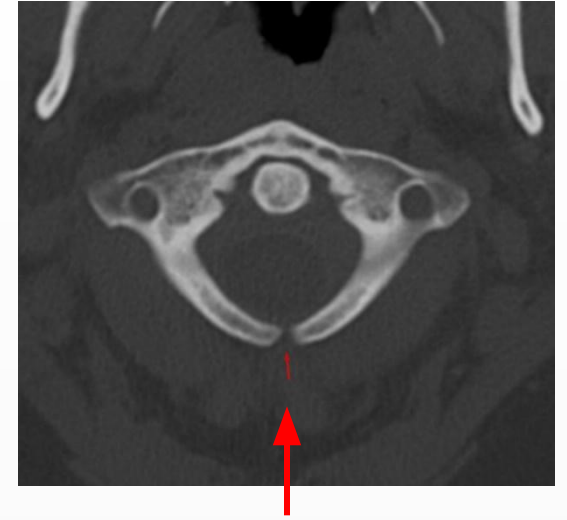
Spina bifida*

Расщепление позвонков – это врожденный дефект, связанный с незаращением дужек позвонка. Различают **spina bifida occulta – скрытое незаращение** позвоночника и **spina bifida cystica – открытое расщепление** позвоночника с формированием кистозной спинномозговой грыжи.

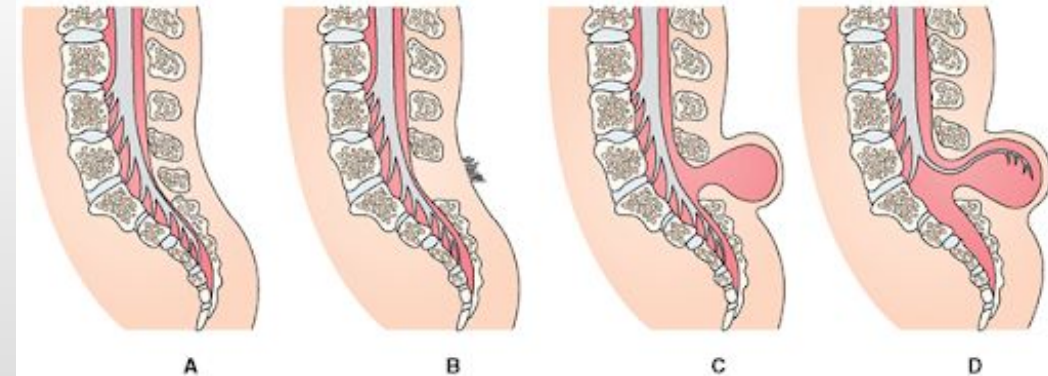
Скрытое расщепление чаще всего наблюдается в пояснично-крестцовом отделе позвоночника, значительно реже – шейном и грудном. Из-за незаращения дужки позвонка возникает **компрессия дурального мешка**, что иногда приводит к фиксации спинного мозга и его корешков. Данная форма патологии **обычно не дает клинических проявлений**.

Spina bifida cystica ведет к **тяжелым нарушениям**. Через дефект позвоночника выходят **спинномозговые грыжи**, которые классифицируются согласно их содержимому.

* Данный порок развития является комбинированным, т.к. происходит нарушение как в развитии опорно-двигательного аппарата, так и ЦНС.



Незаращение дужки C1.



- A. Нормальный спинной мозг и позвоночник.
- B. Spina bifida occulta.
- C. Менингоцеле.
- D. Миеломенингоцеле.

Коррекция нарушений и восстановление положения спинного мозга **при spina bifida cystica** возможны сразу после установления диагноза, когда ребенок находится в утробе матери.

Пренатальная операция осуществляется **в период с 19 по 25 недели беременности**.

Хирургическое вмешательство является сложным, поскольку несет определенный риск в отношении ребенка и матери. С его помощью можно предотвратить гидроцефалию, однако не всегда удается улучшить двигательные функции.

На первом этапе операции вскрывается брюшная полость матери, аналогично тому, как это происходит при кесаревом сечении. Матка немного вынимается из брюшной полости. С помощью УЗИ определяется место вскрытия. Между удерживающими связками проделывается небольшое отверстие в стенке матки, через которое вводится аппарат для вскрытия матки - степлер. При этом, все слои матки зажимаются, что обеспечивает гемостаз.

Пораженная зона с хрупкими и неповрежденными тканями спинного мозга перемещается в центр отверстия матки для проведения операции. В начале удаляемые части пораженной зоны препарируются, освобождаются и вырезаются. Для защиты спинного мозга над ним сшиваются слои ткани. В заключении работы с плодом закрывается кожа спины, чтобы она образовала наружный защитный слой. Матку закрывают несколькими рядами швов. Над швом на матке, в качестве еще одного уплотняющего слоя, нашивается расположенный в брюшной полости жировой фартук. В конце всей операции брюшная полость матери снова закрывается.

Постанатальная коррекция spina bifida **считается более безопасной**, т.к не угрожает жизни роженицы. Она осуществляется в два этапа:

- 1) Иссечение грыжевого мешка.
- 2) Закрытие щели в дужках позвонков- второй этап операции. Существует два метода пластического закрытия щели в дужках позвонка: костно-пластический и мышечно-фасциальный. Наиболее распространён **мышечно-фасциальный метод пластики**, т.к он обеспечивает герметичное закрытие спинномозгового канала и менее травматичен (особенно при операциях у новорождённых).

Суть данной методики заключается в том, что после ушивания стенок грыжевого мешка проводят разрез фасции и мышц вплоть до кости на некотором расстоянии от краёв костного дефекта. Далее края фасции сближают над дефектом и сшивают над щелью. Края мышечного лоскута поворачивают на 180° фасцией внутрь и тоже сшивают. При наличии в грыжевом мешке выпавшего спинного мозга его осторожно освобождают от сращений со стенкой и укладывают в позвоночный канал. Ушитую шейку мешка осторожно вправляют в позвоночный канал, над которым послойно сшивают мышцы, апоневроз и кожу.

При рахишизе (одновременном незаращении тела и дужки позвонка) **оперативное вмешательство более сложно и преследует две задачи: погрузить спинной мозг в позвоночный канал и пластически восстановить целостность мягких тканей**, чтобы избежать ликвореи и возможных последующих инфекционных осложнений. Суть операции сводится к проведению овального продольного разреза вокруг грыжевого выпячивания по краю прилежащего участка нормальной кожи. После этого мозговую грыжу отсепааровывают по окружности от костных стенок расщелины позвоночника. Иглой, надетой на шприц, удаляют спинномозговую жидкость из «кисты», расположенной кпереди от деформированного мозга, и частично иссекают её стенки. При этом обязательно сохраняют слой, покрывающий спинной мозг. Затем спинной мозг осторожно вправляют в позвоночный канал. В заключение производят пластическое ушивание мышц, апоневроза и кожи с закрытием подлежащего костного дефекта.

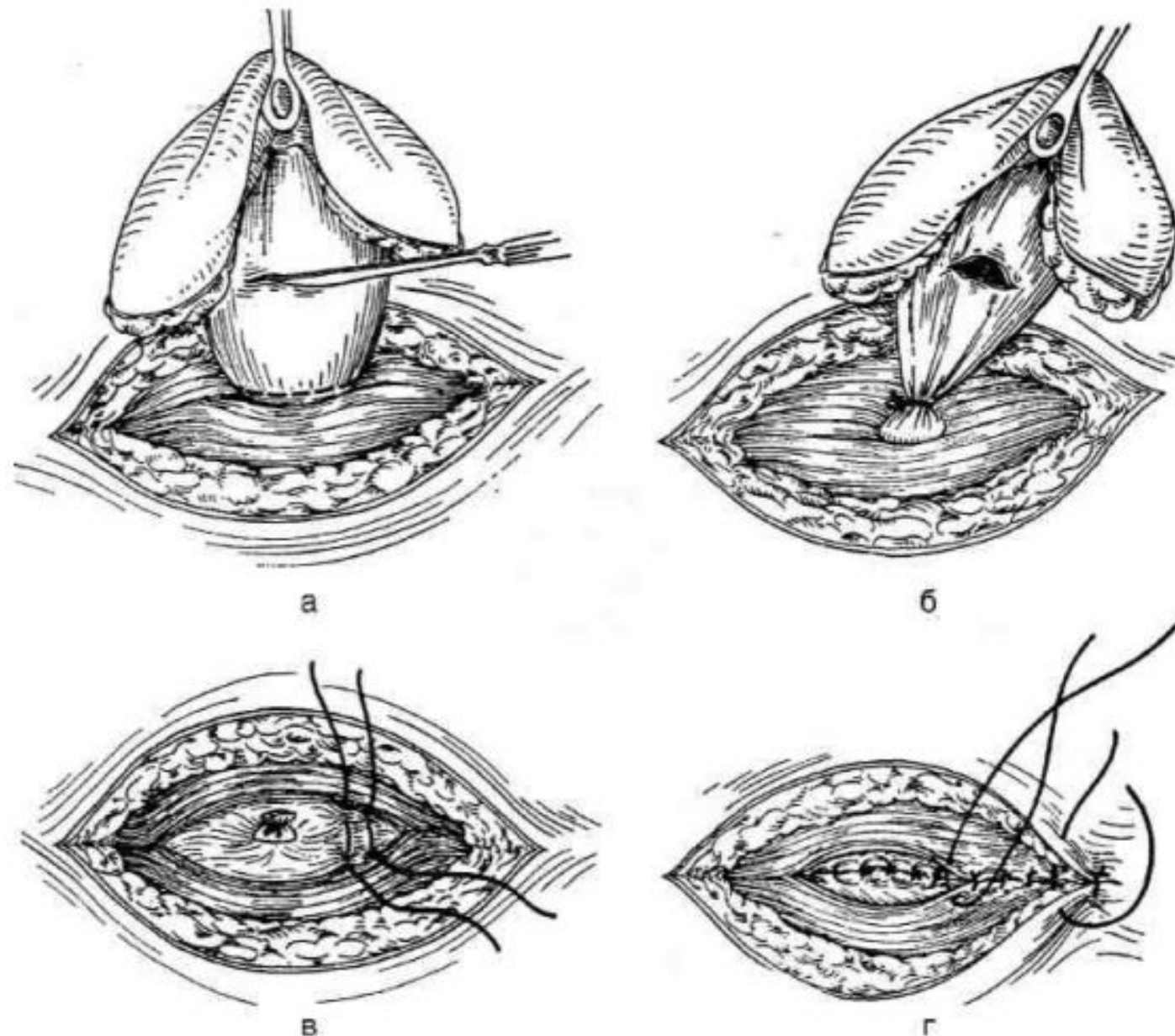


Рис. 15-42. Операция при спинномозговой грыже, а — грыжевой мешок освобожден от окружающих тканей и поперечно вскрывается сбоку; б — шейка грыжевого мешка перевязана с прошиванием; в — апоневроз ушит отдельными шёлковыми швами, г — мышцы ушиты двумя рядами узловых швов, шов на кожу. (Из: Оперативная хирургия / Под ред. И. Литтманна. — Будапешт, 1981.)

Заключение

Врожденные пороки развития позвоночника достаточно распространены и обладают большой вариабельностью в своих проявлениях. Некоторые из них никак не проявляются на протяжении жизни и люди узнают о них случайно, часть доставляют незначительные неудобства и вносят ограничения, а небольшой их процент требует незамедлительного хирургического вмешательства.

В 21 веке для коррекции таких аномалий успешно применяются как классические методы, так и новые, требующие особых навыков от хирургов.

