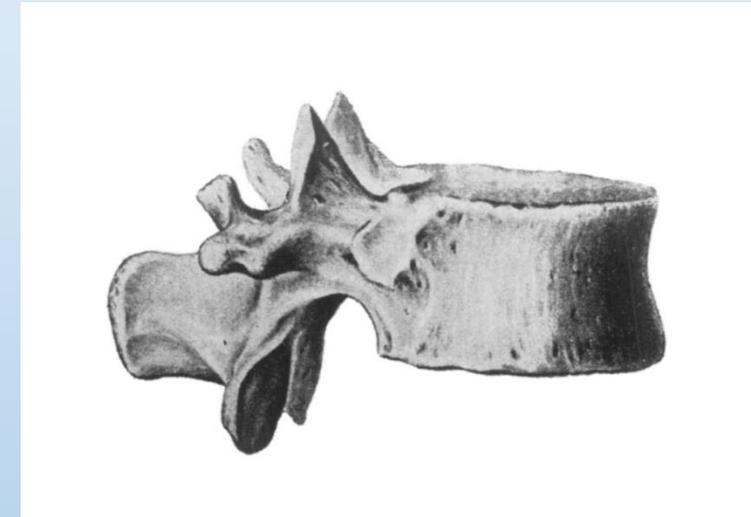


***Пороки развития
позвонков и врожденные
деформации
позвоночника***

Пороки развития позвонков - термин, обозначающий выраженные отклонения от нормального строения позвонков вследствие нарушения внутриутробного или реже постнатального развития.

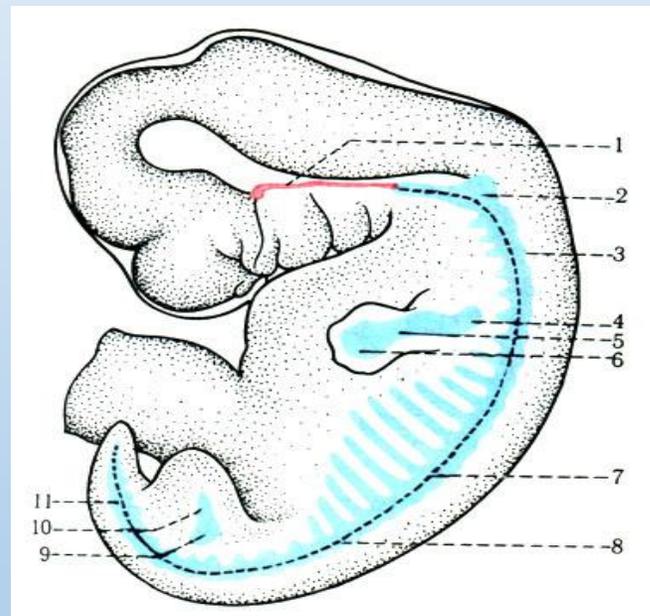
Условно термин пороки развития позвонков можно разделить на две группы:

- Аномалии развития позвонка – пороки, связанные с нарушениями именно внутриутробного развития (нарушение формирования, сегментации или нарушения слияния парных закладок позвонка). Относятся к эмбрио- и фетопатиям.
- Дисплазии позвонка – пороки, связанные с нарушением постнатального развития, которые могут развиваться на протяжении длительного периода времени, в том числе и после окончания роста позвоночника.



Формирование позвонков эмбриона. Этапы развития позвонков различных отделов у плода

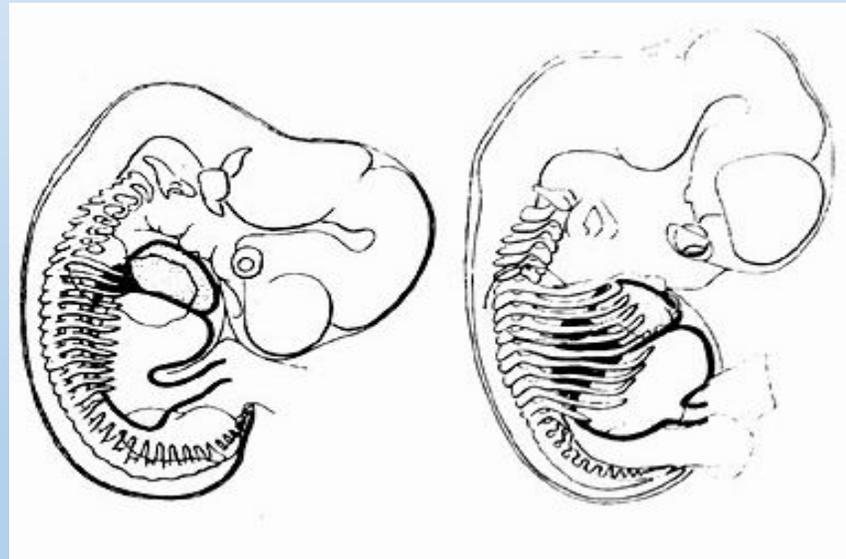
Из вентромедиальной поверхности каждого сомита образуется группа мезенхимных клеток, называемая склеротомом. Эти клетки мигрируют с обеих сторон к средней линии и скапливаются вокруг хорды. Затем медиально, по направлению к хорде, из склеротомов начинает пролиферировать мезенхимная ткань, которая затем покрывает хорду со всех сторон.



Схематизированный рисунок предхрящевых скоплений мезенхимы у эмбриона человека длиной 9 мм (по Бардину). 1 - хорда; 2 - затылочный комплекс; 3 - III шейный позвонок; 4 - лопатка; 5 - кости руки; 6 - ладонная пластинка; 7 - VII ребро; 8 - I поясничный позвонок; 9 - таз; 10 - кости ноги; 11 - крестцовые позвонки

Формирование позвонков эмбриона. Этапы развития позвонков различных отделов у плода

Из дуги позвонка вырастает остистый отросток (*processus spinosus*) и поперечный отросток (*processus transversi*). Из мезенхимы склеротомной закладки позвонков в вентролатеральном направлении вырастают мезенхимные тяжи, представляющие собой закладки реберных отростков (*processus costales*), то есть будущих ребер. В течение седьмой недели позвонки приобретают плотную консистенцию с более точными контурами своей будущей формы.



Формирование позвонков эмбриона. Этапы развития позвонков различных отделов у плода

Начиная с шестой недели, наступает процесс хондрогенного окостенения (остеофикации), который исходит из нескольких центров окостенения. Один из этих центров появляется в хрящевом теле позвонка, а в каждой дуге позвонка по его обеим сторонам образуется по одному центру. После рождения в подростковом возрасте у позвонков появляются вторичные ядра окостенения.

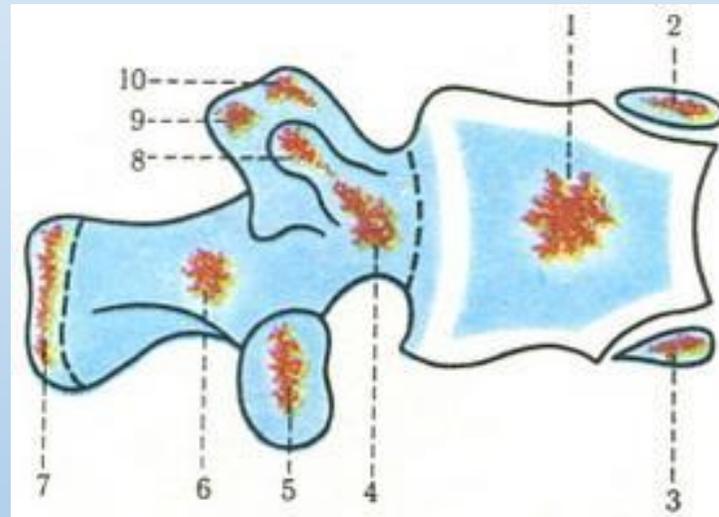
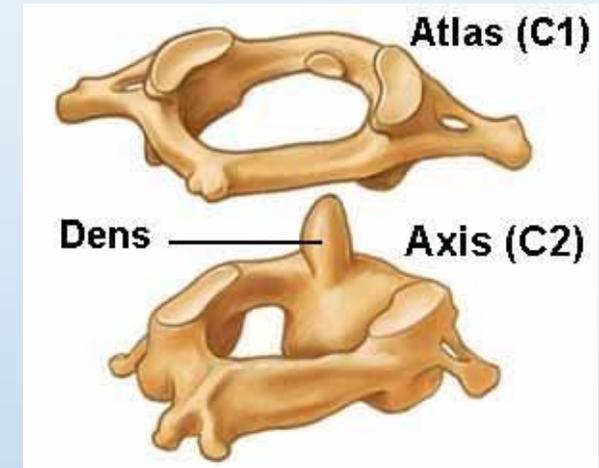


Схема окостенения поясничного позвонка (по Андронеску). 1 — **первичное среднее ядро**; 2 — верхнее эпифизарное кольцо окостенения; 3 — нижнее эпифизарное кольцо; 4 — **первичное переднелатеральное и поперечное ядра окостенения**; 5 — вторичное нижнесуставное ядро; 6 — **первичное заднелатеральное ядро**; 7 — вторичное ядро окостенения остистого отростка; 8 — вторичное поперечное ядро; 9 — вторичное ядро окостенения сосцевидного отростка; 10 — вторичное верхнесуставное ядро окостенения.

Формирование позвонков эмбриона. Этапы развития позвонков различных отделов у плода

Тело первого шейного позвонка, атланта (atlas), теряет связь с дугами и срастается с телом второго шейного позвонка (epistropheus), превращаясь при этом в его зубовидный отросток (dens epistrophei). Обе дуги первого шейного позвонка вентрально и дорсально соединяются, благодаря чему атлант приобретает форму кольца.



У крестцовых и копчиковых позвонков реберные отростки, идущие латерально, редуцированы, причем они особенно недоразвиты у копчиковых позвонков, у которых являются рудиментарными уже с самого начала. В крестцовой области тела позвонков в период полового созревания вторично срастаются в единую кость — крестец (os sacrum), причем окостенение захватывает также и межпозвонковые пластинки.

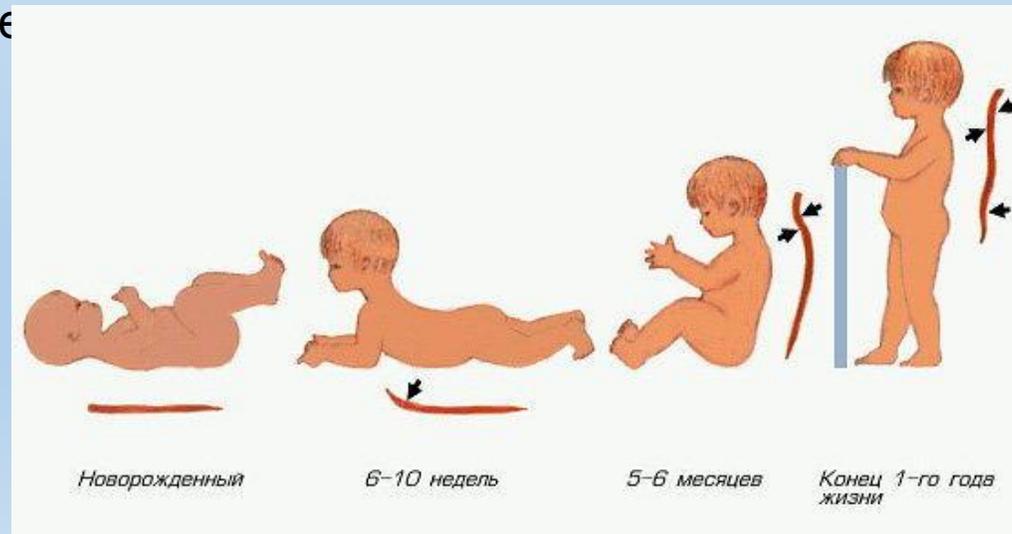


Формирование позвоночного столба после рождения

В постнатальном развитии позвоночника ребенка выделяют три периода:

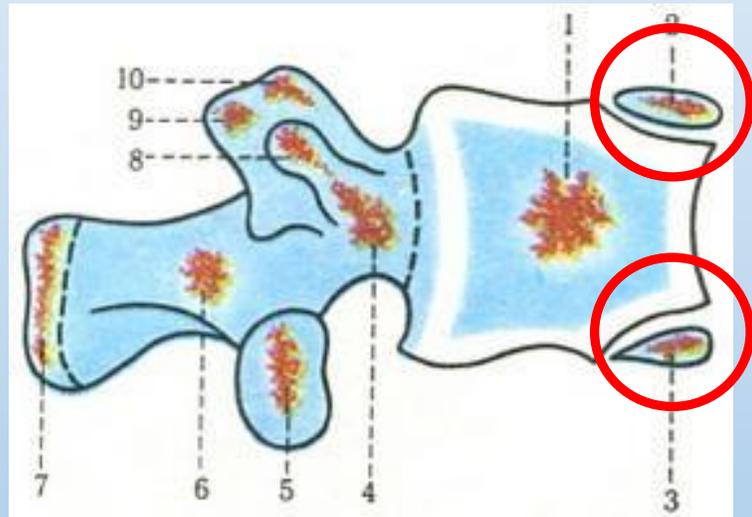
Первый период: происходит увеличение массы тел позвонков и полное замещение хрящевой ткани позвонка на костную. Начинается с момента появления ребенка на свет и продолжается до 6-7 лет. На первом году жизни между собой сливаются ядра дужек и закрываются зоны роста между телами и дужками позвонков. Срастание возникает сначала на уровне грудных позвонков, распространяется постепенно вверх и вниз. Дужки пятого поясничного позвонка обычно сливаются только к шести годам. Дужки крестцовых позвонков срастаются к восьми годам, а тела позвонков - к 14-16.

После рождения ребенка его позвоночный столб практически прямой. Шейный лордоз формируется у детей, когда они начинают держать голову. Грудной кифоз образуется у ребенка к шести месяцам, когда он начинает самостоятельно сидеть. Поясничный лордоз вырабатывается с того момента, когда ребенок начинает постепенно вставать. Крестцовый кифоз появляется после того, как ребенок начинает ходить и формируется вплоть до 6-8 лет.



Формирование позвоночного столба после рождения

Второй период: приходится на возраст от 6-8 до 12-14 лет. В толще эпифизарных зон (зон роста) возникают ядра окостенения. Они разрастаются, охватывая весь периметр краевых зон тел позвонков. Их полное срастание происходит к 14-15 годам.



верхнее и нижнее
эпифизарное кольцо
окостенения



Рентгенограмма грудного отдела ребенка 11 лет.
Определяются ядра окостенения в проекции тел позвонков, имеющие различные размеры и форму, четко различимы полосы просветления, отделяющие их от тел – ростковые зоны.

Формирование позвоночного столба после рождения

Третий период: приходится на возраст от 14-16 до 21-25 лет. Характеризуется образованием ядер окостенения в апофизарных зонах дужек и отростков позвонка. Окончательный синостоз апофизов способствует образованию полноценно сформированного позвонка, характерного для взрослого человека.

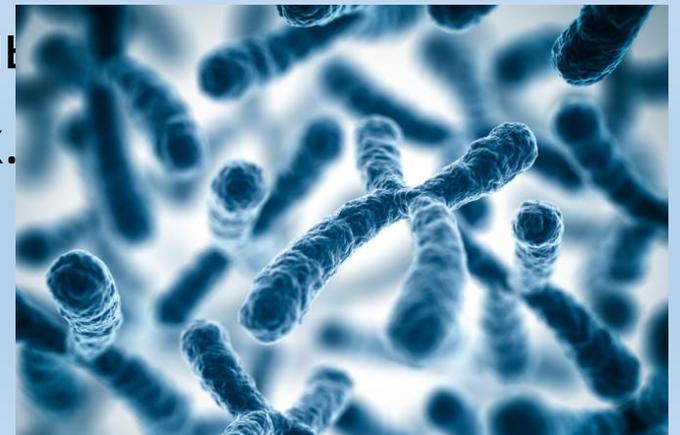
Длина позвоночника резко увеличивается на первом и втором годах жизни. Затем рост позвоночника замедляется и снова ускоряется с 7 до 9 лет; у девочек больше, чем у мальчиков. С 9 до 14 лет прирост длины позвоночника у мальчиков и девочек замедляется в несколько раз, а с 14 до 20 лет еще больше. У юношей рост позвоночника заканчивается после 20 лет, а у девушек он растет до 18 лет.

Сгибание позвоночника больше его разгибания. Наибольшее сгибание позвоночника происходит в шейном отделе (70°), несколько меньше в поясничном, наименьшее — в грудном отделе. Наклоны в сторону наибольшие между грудным и поясничным отделами (100°). Круговое движение наибольшее в шейном отделе (75°) и почти невозможно в поясничном (5°).

Причины врожденных аномалий ПОЗВОНКОВ

Чаще всего деформации и заболевания позвоночника возникают при:

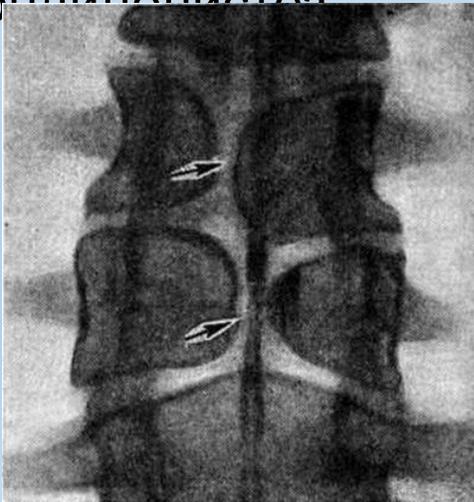
- Наличие генетических наследственных предпосылок, различных мутациях генов.
- Нарушениях внутриутробного развития плода по различным – экзогенным или эндогенным – причинам.
- Нарушениях в питании будущей матери, недостатке витаминов и микроэлементов, а также нарушениях обмена веществ организма беременной.
- Гормональных нарушениях в организме будущей мамы.
- Тяжелом токсикозе, нефропатии, гестозе беременных.



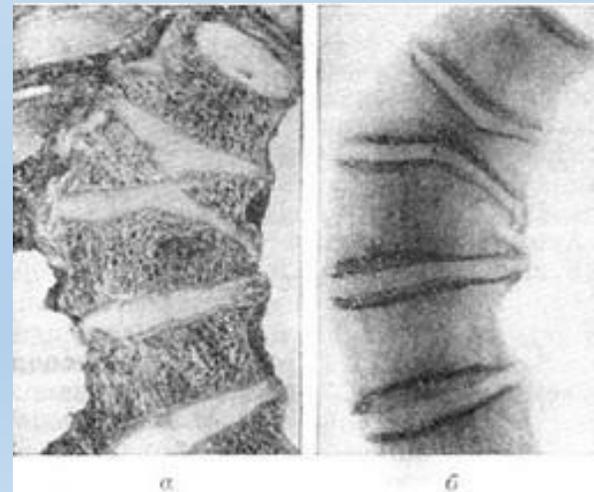
Виды врожденных аномалий позвоночника

Врожденные деформации позвонков, связанные с нарушением онтогенеза:

- Микроспондилия.
- Асимметричный позвонок. Уплощенный позвонок.
- Добавочные клиновидно сформированные позвонки и полупозвонки. Задние клиновидные позвонки.
- Сращение (частичное или полное) двух и более смежных позвонков в любом отделе.
- Синдром Клиппеля-Фейля (синдром короткой шеи) –Бабочковидная форма позвонков.
- Расщепление позвоночника.
- Аномалии развития или отсутствие части дужки, остистых отростков, спондилолиз, спондилолистез



Тела III и IV поясничных позвонков при spina bifida anterior



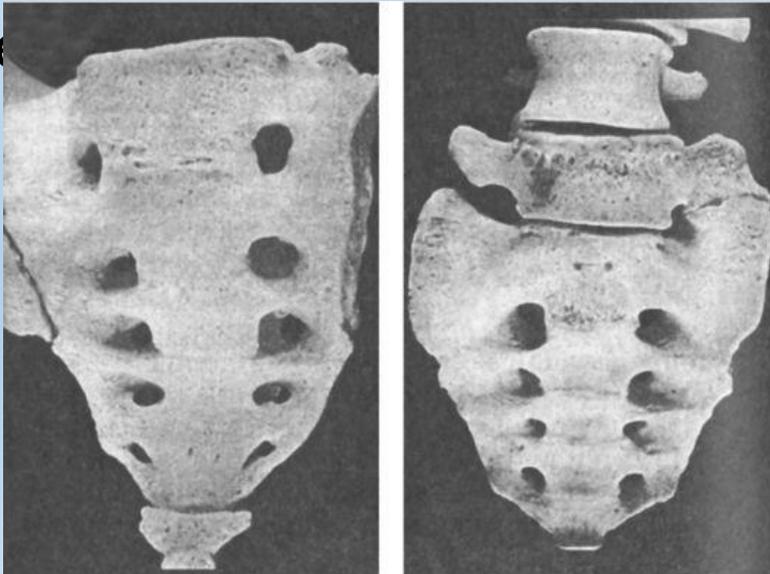
Бабочковидный позвонок

Виды врожденных аномалий

ПОЗВОНОЧНИКА

Врожденные аномалии позвоночника, связанные с нарушением филогенеза:

- Частичная или полная люмбализация (первый крестцовый позвонок отделен от крестца), сакрализация (пятый поясничный позвонок сращен с крестцом), окципитализация (слияние первого шейного позвонка и затылочной кости).
- Переходные седьмой шейный или первый грудной позвонки, которые характеризуются, соответственно, увеличением или уменьшением количества ребер — синдром добавочных шейных ребер.
- Любые другие аномалии, связанные с изменением количества позвонков.

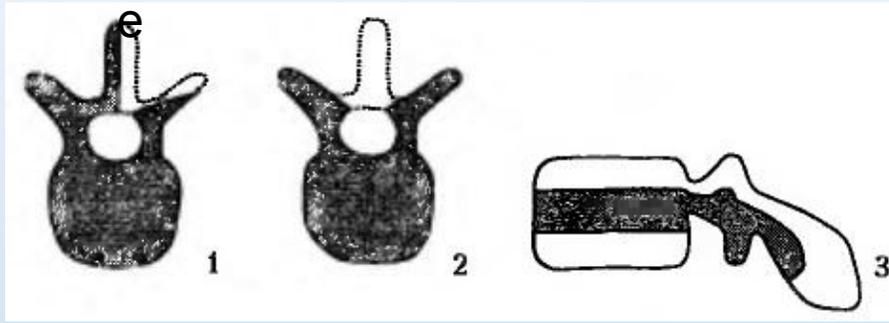


Клинико-анатомическая классификация пороков развития позвоночника (Ульрих Э.В.)

| Вид нарушения развития | Вид порока | | |
|--|---|---|---|
| | Нейтральные | Сколиозогенные | Кифозогенные |
| 1. Нарушения формирования позвонков | <ul style="list-style-type: none"> а) Аплазия полудуги б) Аплазия ножки дуги в) Гипоплазия тела и дуги г) Изолированное нарушение Формирования суставных отростков: -аномалия тропизма суставных фасеток -аномалия величины суставных отростков -аплазия суставных отростков -добавочное ядро окостенения суставного отростка | <ul style="list-style-type: none"> а) Боковой полупозвонок при комплектном варианте б) Боковой полупозвонок при сверхкомплектном варианте в) Альтернирующие полупозвонки г) Заднебоковой полупозвонок Риссера д) Боковой клиновидный позвонок | <ul style="list-style-type: none"> а) Задний полупозвонок -аплазия основного (вентрального ядра) -аплазия вентрального и дорсального ядра б) Заднебоковые полупозвонки: аплазия половины тела и дуги с отсутствием вентрального ядра. в) Задний клиновидный позвонок (гипоплазия тела) г) Заднебоковой полупозвонок Риссера д) Аплазия ядер половины тела е) Асомия позвоночного сегмента |
| 2. Нарушения слияния позвонков | <ul style="list-style-type: none"> Симметричное нарушение слияния позвонков-<i>симметричные бабочковидные позвонки:</i> -отсутствие слияния тела -отсутствие слияния дуги -отсутствие слияния тела и дуги | <ul style="list-style-type: none"> а) Отсутствие слияния ассиметрично развитых половин тела- <i>ассиметричные бабочковидные позвонки</i> б) Отсутствие слияния <i>ассиметрично</i> развитых половин тела и дуги | <ul style="list-style-type: none"> а) Отсутствие слияния задних полупозвонков при: -<i>симметрично</i> развитом дорсальном ядре тела -<i>ассиметрично</i> развитом дорсальном ядре тела б) отсутствие слияния заднего клиновидного позвонка |
| 3. Нарушения сегментации позвонков и ребер | <ul style="list-style-type: none"> а) Блокирование смежных позвонков по всему периметру или поперечнику б) Альтернирующие варианты блокирования в) Симметричное блокирование ребер | <ul style="list-style-type: none"> а) блокирование смежных позвонков: -боковое блокирование тел и дуг (боковой несегментированный стержень) -блокирование поперечных отростков -одностороннее блокирование ребер б) Блокирование через сегмент -боковое блокирование тел и дуг (боковой несегментированный стержень) -блокирование поперечных отростков -одностороннее блокирование ребер | <ul style="list-style-type: none"> а) Блокирование передних отделов смежных позвонков б) Блокирование передних отделов позвонков через сегмент |

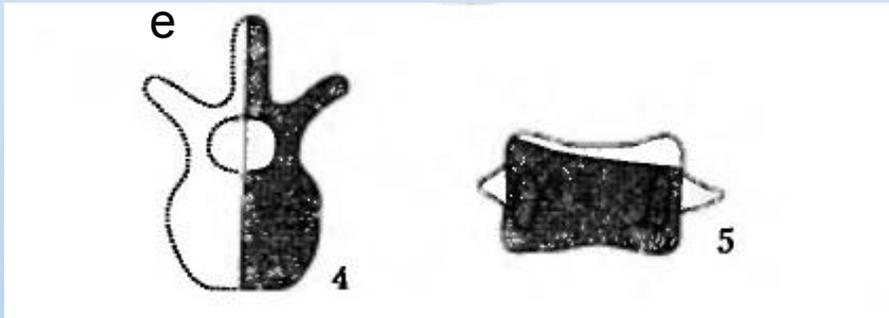
Нарушения формирования позвонков

Нейтральны



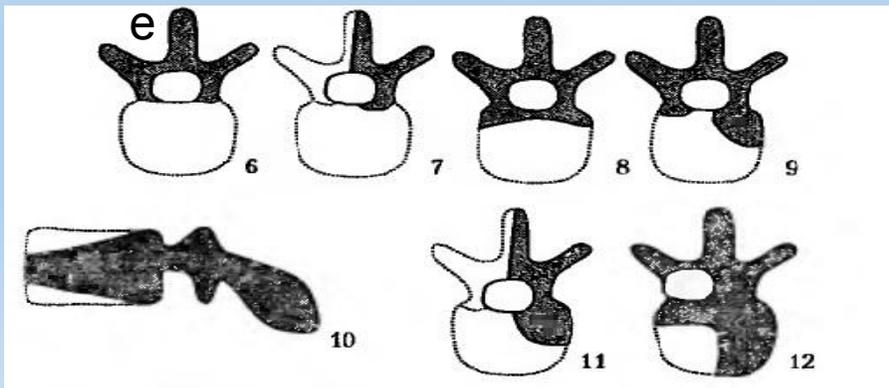
1. Аплазия полудуги
2. Аплазия ножки дуги
3. Гипоплазия тела и дуги

Сколиозогенны



4. Боковой полупозвонок (аплазия тела и дуги)
5. Боковой клиновидный позвонок (гипоплазия тела и дуги)

Кифозогенны



Задние полупозвонки:

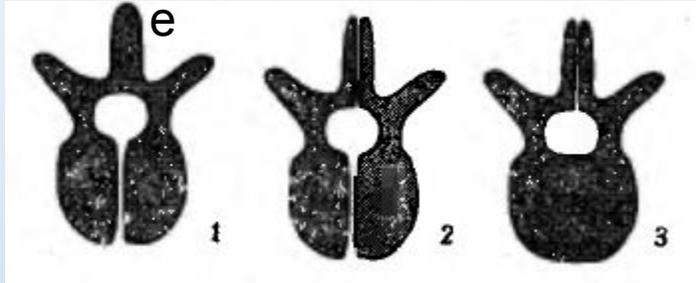
6. Аплазия тела
7. Аплазия тела и полудуги
8. Аплазия основного (вентрального) ядра
9. Аплазия вентрального и дорсального ядер тела
10. Задний клиновидный позвонок

Заднебоковые полупозвонки:

11. Аплазия половины тела и дуги с отсутствием вентрального ядра
12. Аплазия ядер половины тела.

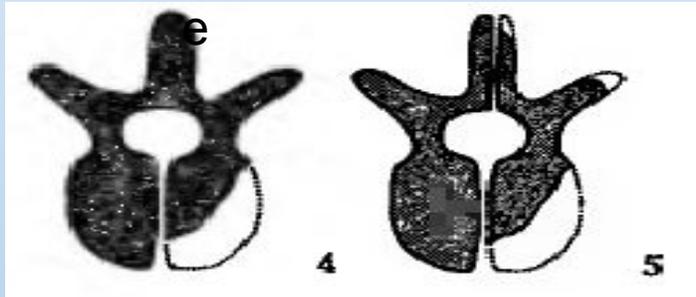
Нарушения слияния позвонков

Нейтральны



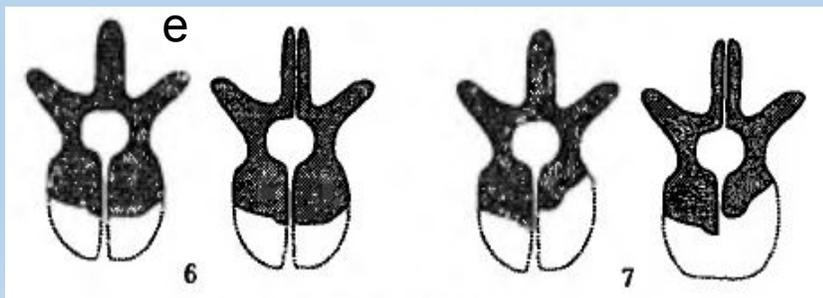
1. отсутствие слияния тела
2. отсутствие слияния дуги
3. отсутствие слияния тела и дуги

Сколиозогенны



4. Отсутствие слияния ассиметрично развитых половин тела- *ассиметричные бабочковидные позвонки*
5. Отсутствие слияния *асимметрично* развитых половин тела и дуги

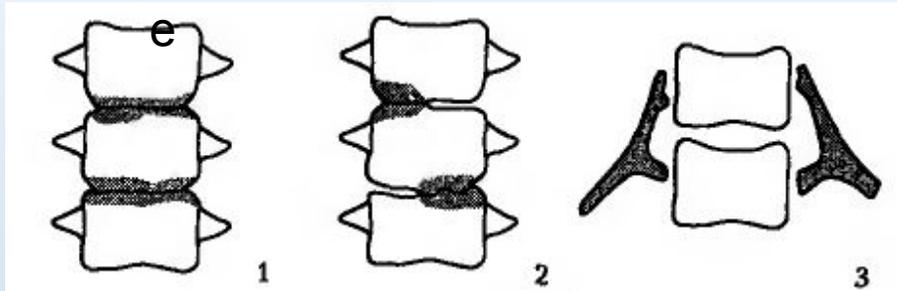
Кифозогенны



- Отсутствие слияния задних полупозвонков при:
6. *симметрично* развитом дорсальном ядре тела
 7. *асимметрично* развитом дорсальном ядре тела

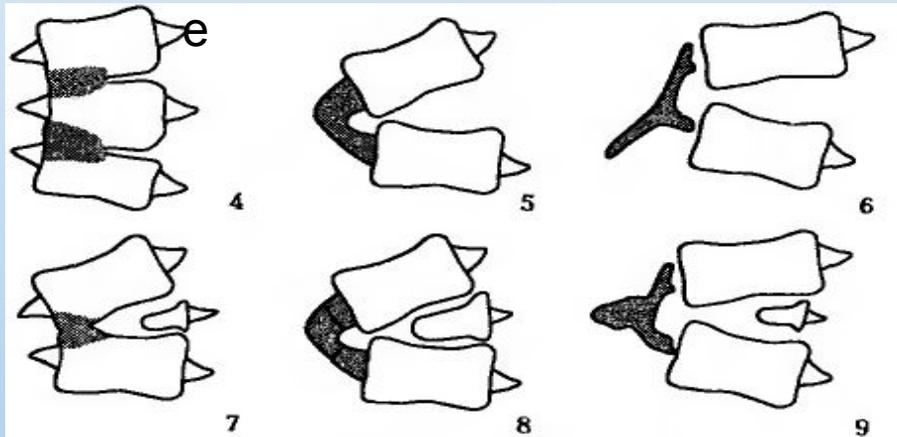
Нарушения сегментации позвонков и ребер

Нейтральны



1. Блокирование смежных позвонков по всему периметру
2. Альтернирующие варианты блокирования
3. Симметричное блокирование ребер

Сколиозогенны



Блокирование смежных позвонков:

4. боковое блокирование тел и дуг (боковой несегментированный стержень)

5. блокирование поперечных отростков

6. одностороннее блокирование ребер

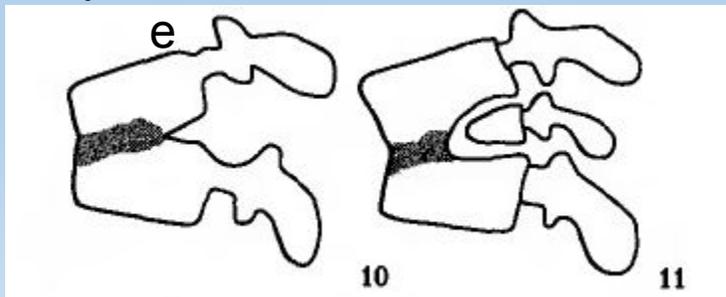
Блокирование через сегмент

7. боковое блокирование тел и дуг (боковой несегментированный стержень)

8. блокирование поперечных отростков

9. одностороннее блокирование ребер

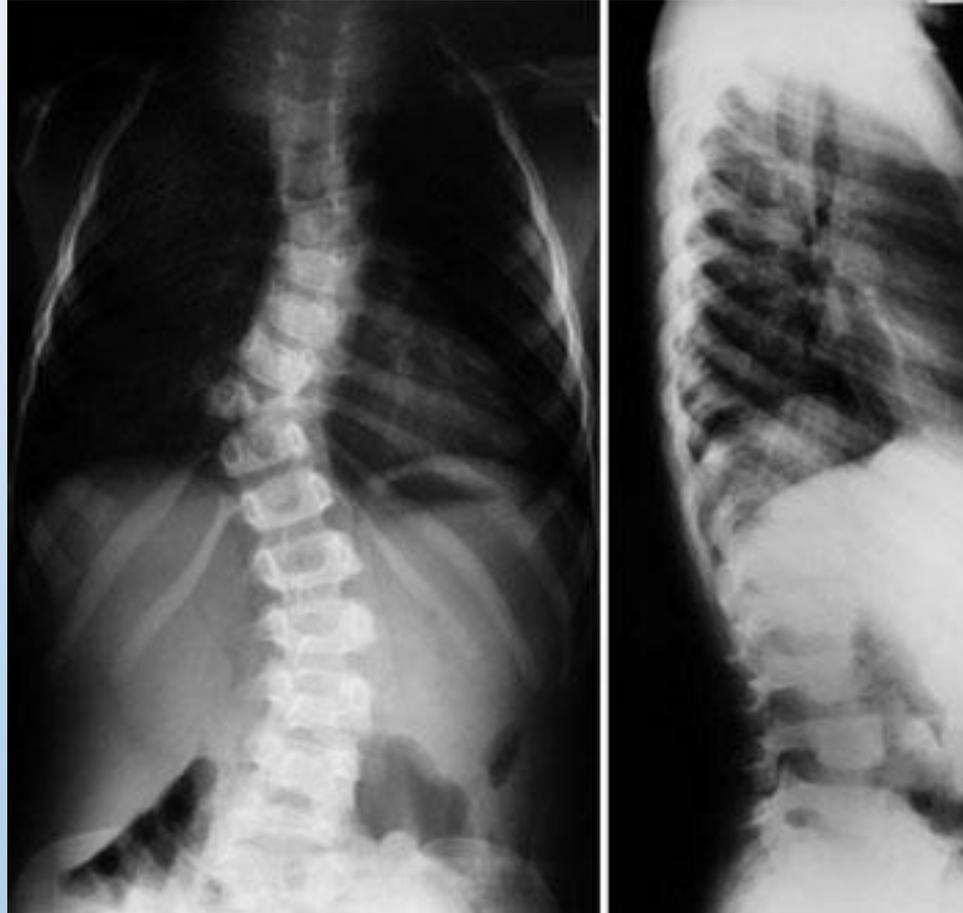
Кифозогенны



10. Блокирование передних отделов смежных позвонков

11. Блокирование передних отделов позвонков через сегмент

Врожденные сколиозы



Полупозвонок Th10

Врожденные сколиозы

Для оценки степени тяжести врожденных сколиозов используют клинико-рентгенологическую классификацию В.Д. Чаклина с измерением угла деформации по Коббу:

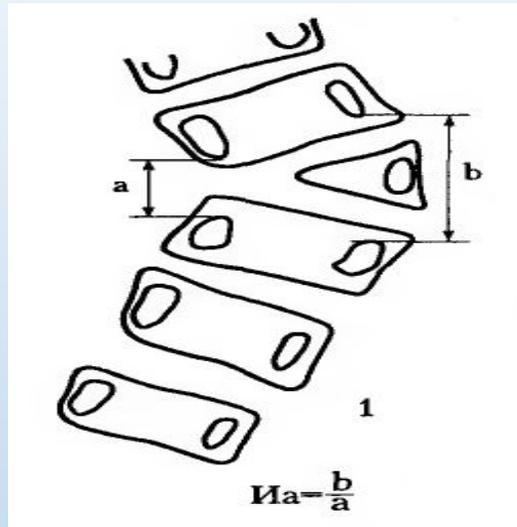
- 1 степень. Слабо выраженное искривление позвоночника во фронтальной плоскости, исчезающее в горизонтальном положении. Асимметрия надплечий и лопаток при шейно-грудном и грудном сколиозе и талии при поясничном сколиозе, асимметрия мышц на уровне дуги искривления. Угол сколиотической дуги $175^\circ - 170^\circ$ (**угол сколиоза $5^\circ - 10^\circ$**).
- 2 степень. Искривление позвоночника, более выраженное, и не исчезает полностью при его разгрузке, имеется небольшая компенсаторная дуга и небольшой реберный горб. Угол сколиотической дуги $169^\circ - 150^\circ$ (**угол сколиоза $11^\circ - 30^\circ$**).
- 3 степень. Значительное искривление позвоночника во фронтальной плоскости с компенсаторной дугой, выраженной деформацией грудной клетки и большим реберным горбом. Туловище отклонено в сторону основной сколиотической дуги. Коррекция при разгрузке позвоночника незначительная. Угол сколиотической дуги $149^\circ - 120^\circ$ (**угол сколиоза $31^\circ - 60^\circ$**).
- 4 степень. Резко выраженный фиксированный кифосколиоз. Нарушение функции сердца и легких. Угол сколиотической дуги $<120^\circ$ (**угол сколиоза $>60^\circ$**).

Врожденные сколиозы

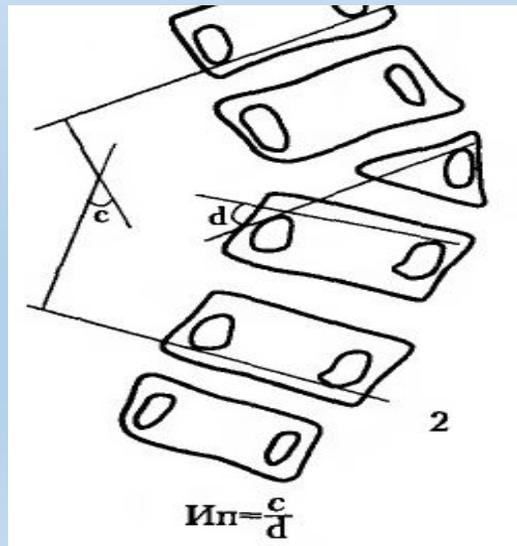
Для оценки темпов прогрессирования врожденных сколиозов R.V. Winter использовал следующие критерии:

- Стабильная деформация – деформация, не изменяющаяся при динамическом наблюдении или нарастающая **менее, чем на 1°** в год.
- Умеренно прогрессирующая – деформации, нарастающие **на $1-2^{\circ}$ в год**, что приводит суммарному увеличению деформации в течение 10 лет менее чем, на 20° .
- Бурно прогрессирующие – увеличение деформации **на 2° и более** в год.

Врожденные сколиозы

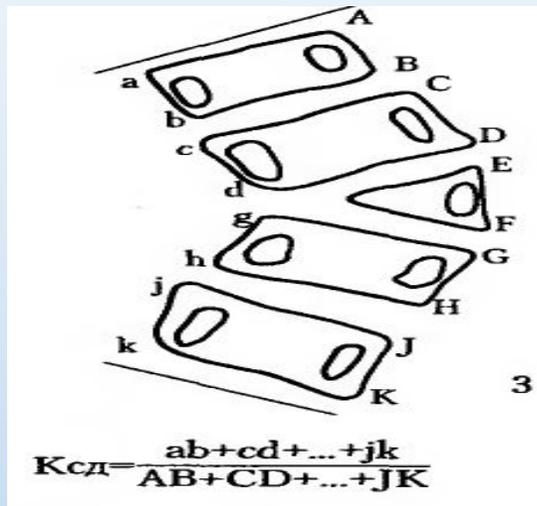


Индекс активности полупозвонка (Иа) – рассчитывают по отношению расстояний между корнями дуг контактных с аномалиями позвонков, измеренных на выпуклой и вогнутой сторонах деформации.

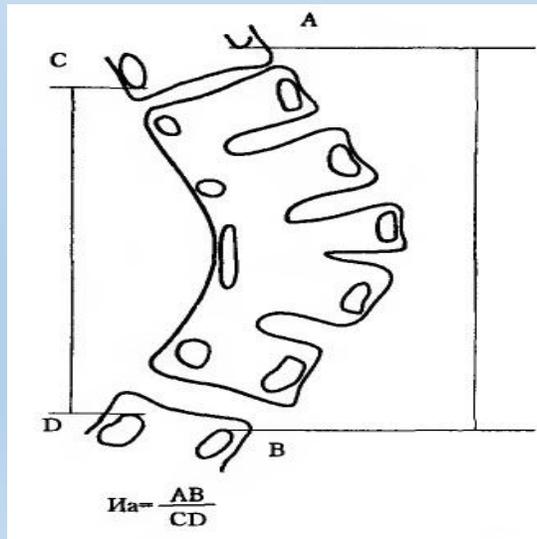


Индекс прогрессирования деформации (Ип) – измеряют по отношению величины сколиотической дуги к углу клиновидности вершинного полупозвонка или клиновидного позвонка. При компенсированной непрогрессирующей деформации величина индекса должна быть меньше или равна 1,0, при прогрессирующей (декомпенсированной) — превышать 1,0.

Врожденные сколиозы



Коэффициент суммарной дисплазии (Kcd) – учитывает изменения всех позвонков, входящих в дугу деформации, которые так же могут быть диспластичными.



Индекс асимметрии роста - для оценки прогрессирования врожденных сколиозов при нарушениях сегментации позвонков используют, нарастание его в динамике так же свидетельствует о прогрессирование деформации.

Врожденные сколиозы

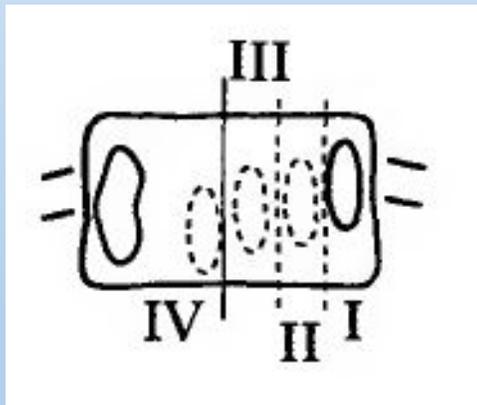
Прогностические признаки высокой вероятности бурного прогрессирования врожденного сколиоза и показания к оперативному вмешательству у детей раннего возраста:

| | |
|--------------------------------------|---|
| При нарушении формирования позвонков | <p>Наличие кифотического компонента деформации (вероятность прогрессирования близка к 90%).</p> <p>Одностороннее расположение 2 и более полупозвонков на вершине дуги.</p> <p>Исходная величина деформации более 20-30°.</p> <p>Наличие выраженной патологической торсии (2 и более степени по pedicle-методу).</p> <p>Наличие разносторонних полупозвонков, удаленных друг от друга более, чем на 3 сегмента.</p> <p>Перекас таза при поясничном расположении боковых полупозвонков.</p> <p>Величина индекса активности полупозвонка > 2,3.</p> <p>Величина индекса прогрессирования деформации > 1,1.</p> |
| При нарушении сегментации позвонков | <p>Любой кифозогенный вариант порока.</p> <p>Нарушение сегментации по типу «блокирования через сегмент».</p> <p>Исходная величина деформации более 30°.</p> <p>Груднопоясничная локализация порока.</p> <p>Величина индекса асимметрии >1,3.</p> |
| При смешанных пороках | <p>Прогностически неблагоприятно сочетание любых взаимоотноотягивающих пороков.</p> |

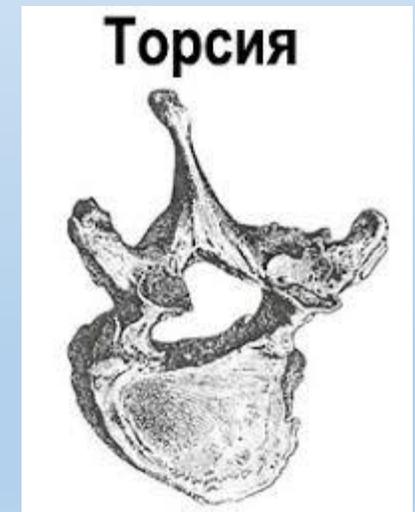
Врожденные сколиозы

Вероятность бурного прогрессирования врожденных сколиозов в зависимости от степени выраженности патологической торсии позвонков:

| Степень торсии по pedicle-методу | Вероятность бурного прогрессирования |
|----------------------------------|--------------------------------------|
| 0-I ст. | 15% |
| II-IV ст. | 80% |



Pedicle-метод основан на определении проекционного положения корня дуги позвонка относительно боковой поверхности его тела на выпуклой стороне деформации. В норме, при отсутствии торсии, корни дуг позвонка располагаются симметрично как относительно остистого отростка (проекционной его тени), так и относительно боковых сторон тела позвонка. При I степени торсии отмечается только асимметрия контуров корней дуг при их обычном расположении в пределах наружной трети. При II и III степени торсии корень дуги проецируется соответственно на среднюю и медиальную треть, а при IV — на контралатеральную половину тела позвонка.



Оперативные вмешательства при врожденных сколиозах

Задний спондилодез без инструментария

Данный метод применяется при деформациях, которые отчетливо прогрессируют или имеют такую природу, что прогрессирование неизбежно, но в то же время настолько ригидны, что коррекция представляется невозможной (односторонний несегментированный блок).

В основном применяется у пациентов с окончанным ростом позвоночника.

Преимущества метода:

- относительная простота.
- безопасность с точки зрения развития неврологических осложнений.
- небольшая кровопотеря и непродолжительная госпитализация.

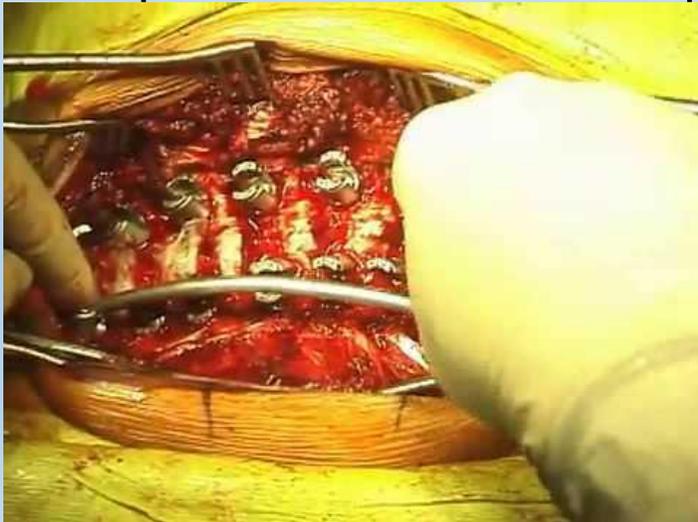
Недостатки:

- незначительная коррекция.
- возможность "изгиба" костного блока и продолжающегося прогрессирования деформации в связи с сохранностью зон роста на выпуклой стороне сколиотической дуги.
- высокая вероятность формирования деформации по типу «коленчатого вала» - избыточная лордотическая деформация позвоночника ввиду того что неблокированные тела позвонков продолжают расти.

Оперативные вмешательства при врожденных сколиозах

Задний спондилодез с инструментарием

- Дополнение заднего спондилодеза металлоимплантатами преследует цель добиться большей стабильности позвоночника, а также получить более значительную коррекцию деформации.
- В ходе проведения металлофиксации предпочтение отдается винтовым имплантам.
- В случаях отсутствия возможности безопасно установить винтовой имплант, применяются крючки и субламинарная проволока.
- Применяется у пациентов малого возраста с ригидными деформациями у которых в связи с аномалиями развития позвонков ограничен рост передних отделов позвоночника



Оперативные вмешательства при врожденных сколиозах

Комбинированный передний и задний спондилодез

- Характеризуется более значительными коррекционными возможностями и оптимально с точки зрения остановки прогрессирования врожденной сколиотической деформации.
- Применяется у пациентов малого возраста, с высоким потенциалом роста позвоночника и с углом деформации 20-25° по Cobb, что позволяет предотвратить достижения деформации значительной величины.
- При данной технике оперативное лечение выполняется из двух доступов: первым этапом - иссекаются межпозвонковые диски на необходимом протяжении в образованные дефекты укладывается костная «крошка», вторым этапом - выполняется дорсальная коррекция и фиксация с использованием сегментарного инструментария.
- Деформация по типу «коленчатого вала» не развивается.

Оперативные вмешательства при врожденных сколиозах

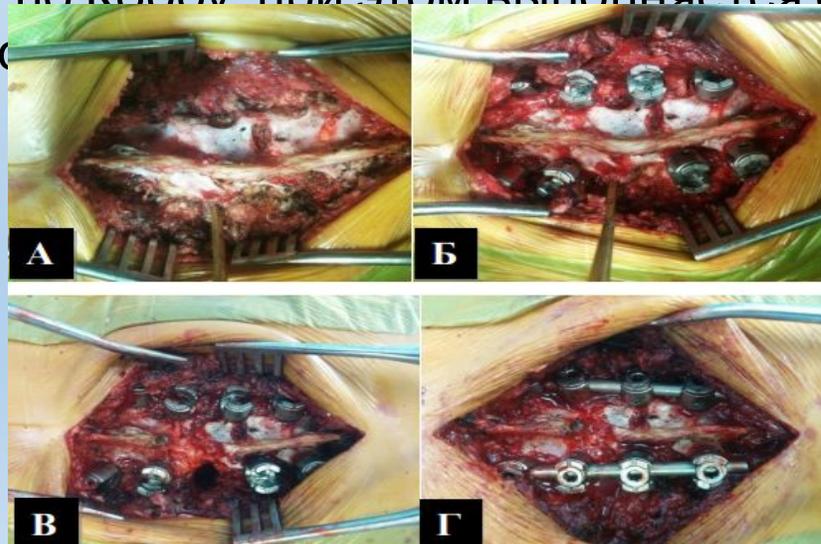
Переднезадний эпифизеоостомия

- Операция заключается в блокирование зон роста на выпуклой стороне деформации с сохранением функционирующих ростковых зон на вогнутой стороне деформации.
- Применяется у детей в возрасте от одного года до пяти лет, если протяженность дуги невелика, угол деформации до 15° , потенциал роста на вогнутой стороне сохранен, а собственно деформация представляется чисто сколиотической - без выраженного кифозирования или лордозирования.
- Выполняется из переднего доступа, удаление дисков и замыкательных пластин необходимо выполнять не только на вершине деформации но и на всём протяжении дуги.
- Преимуществами вмешательства являются относительная простота выполнения и низкий риск неврологических осложнений, а недостатками - очень медленный процесс самокоррекции и то обстоятельство, что ее удается достичь не всегда.

Оперативные вмешательства при врожденных сколиозах

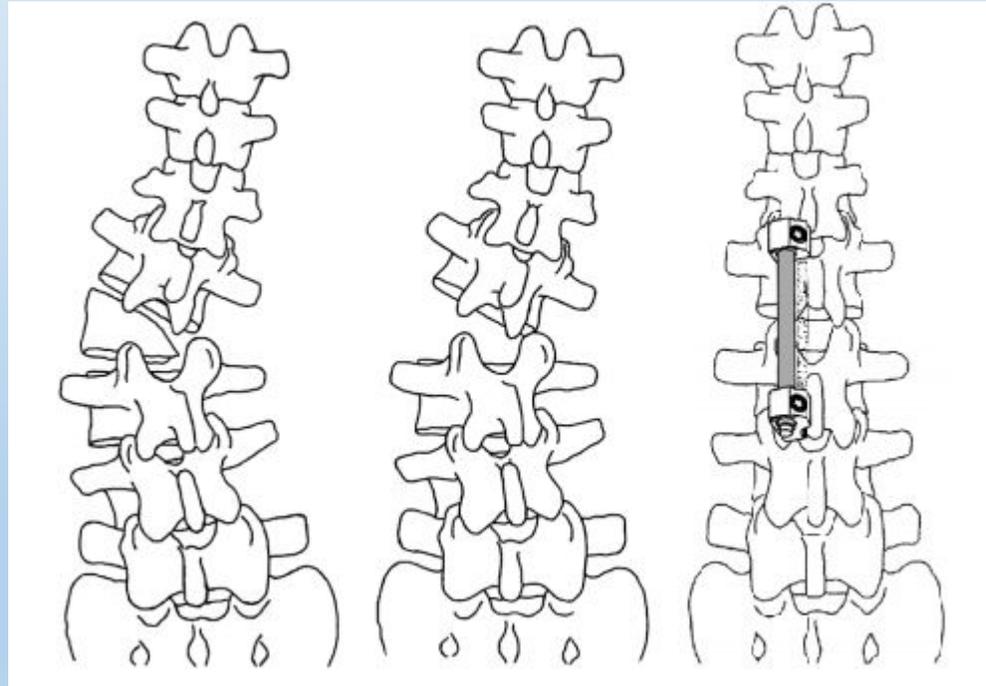
Резекция полупозвонка и коррекция деформации металлоконструкцией

- Характеризуется уменьшением вероятности дальнейшего прогрессирования деформации и позволяет корригировать 60-70% уже имеющейся деформации.
- Смежные сегменты остаются интактными, поэтому нет препятствий для дальнейшего роста позвоночника.
- Риск не сращения и развития деформации типа «коленчатого вала» ниже, чем при других вмешательствах.
- Экстирпацию полупозвонка наиболее оптимально проводить до формирования деформации не более 15-20° по Коббу, при этом выполняется фиксация одного верхнего и одного нижнего не включенного



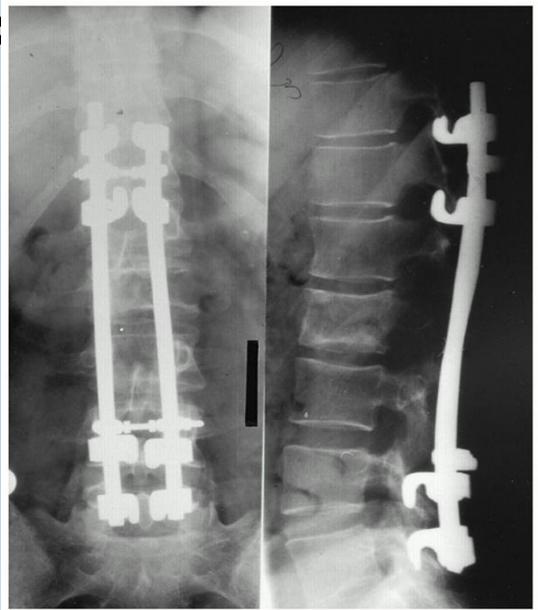
Оперативные вмешательства при врожденных сколиозах

Выполнение резекции полупозвонка без использования металлоконструкций, обеспечивающих компрессию на выпуклой стороне дуги и, тем самым, смыкание пострезекционного клиновидного дефекта, часто приводит к несращению костных поверхностей и прогрессированию деформации.



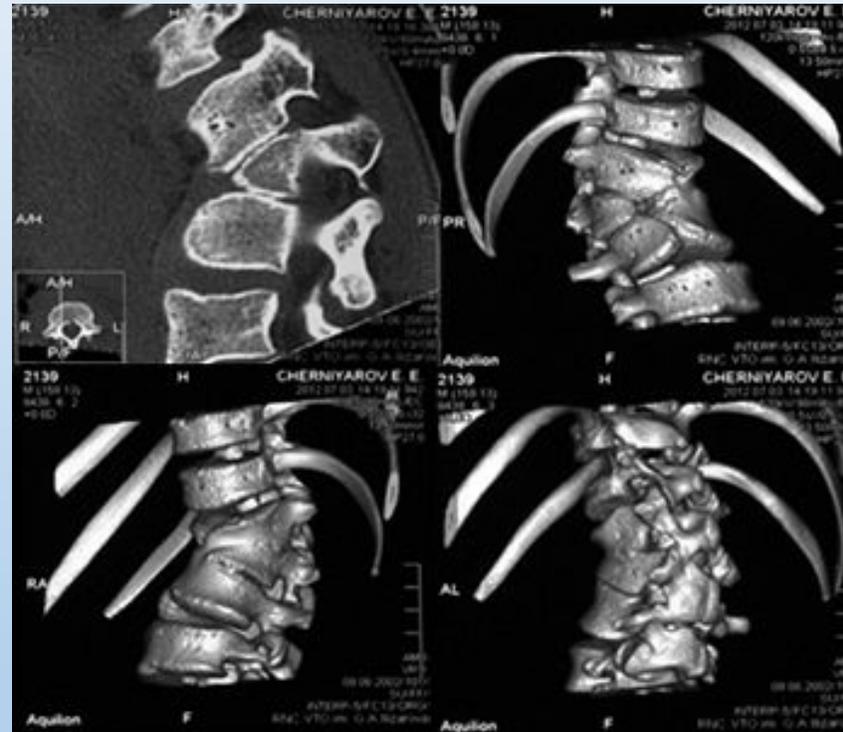
Преимущества транспедикулярной фиксации позвоночника после резекции полупозвонка:

- Более полноценная коррекция деформации, вплоть до полного смыкания краниальной и каудальной частей клиновидного дефекта, формирующегося после удаления полупозвонка.
- Более надежная стабильность фиксации и более раннее формирование костного блока
- Возможность проведения ТПФ при патологии дуг позвонков и проведение данного вида операции до периода созревания задних опорных



Врожденные кифозы

Кифозогенные пороки встречаются на любом уровне, однако грудопоясничная локализация аномалий является ведущей.



задний полупозвонок LII с передней клиновидной деформацией и конкреценцией тел LI-III позвонков

Врожденные кифозы

Классификация врожденных кифозов R.V. Winter (1973), которая считается «базовой»:

- Кифозы I-го типа – кифозы, развивающиеся при аномалиях формирования тел позвонков.
- Кифозы II-го типа – кифозы, развивающиеся при аномалиях сегментации тел позвонков.
- Кифозы III-го типа – кифозы при смешанных аномалиях

Кифозы грудного отдела Th2-Th11 по R.V. Winter, используя метод определения угла деформации по Коббу:

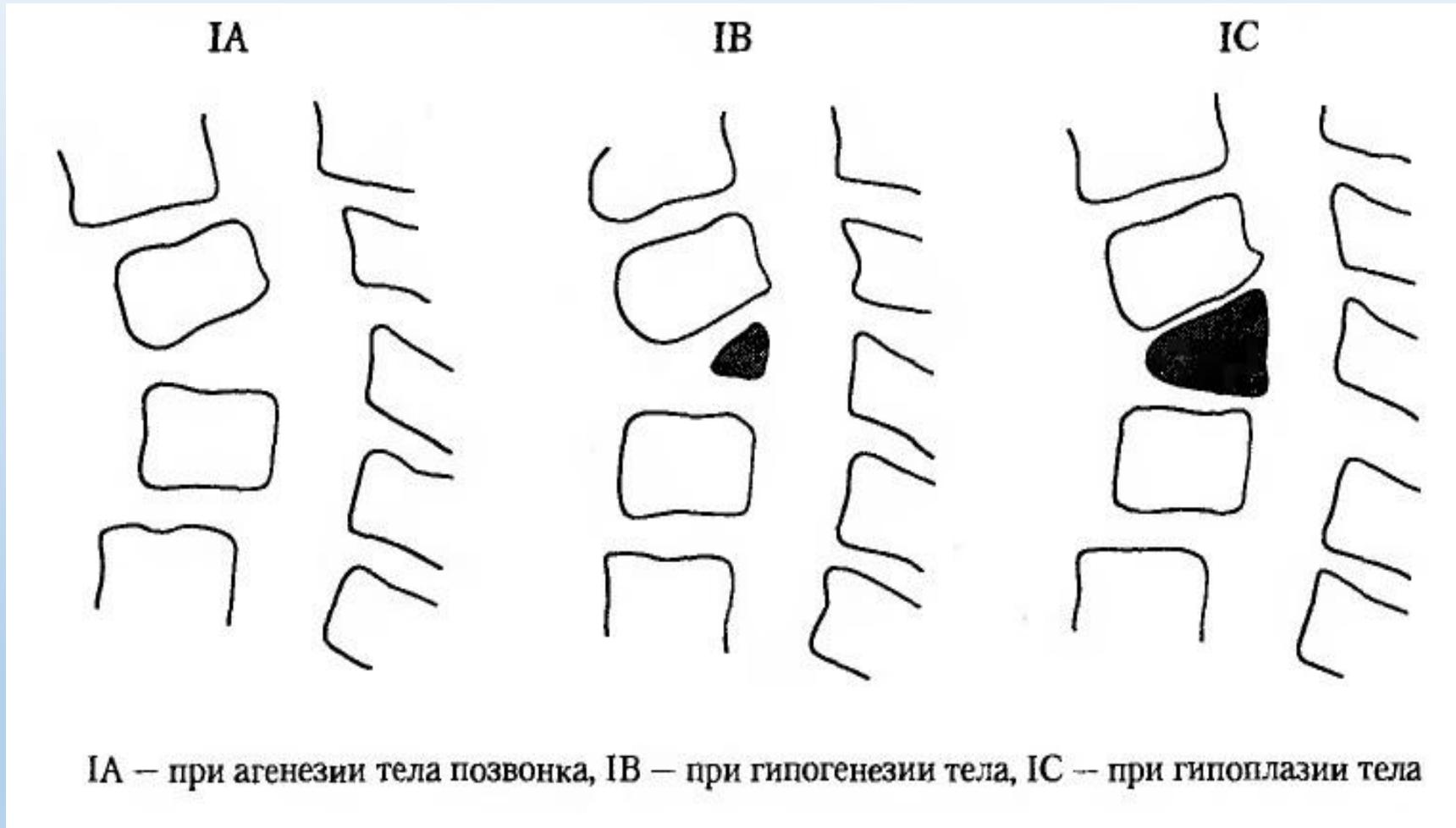
- Гипокифоз – до 15°
- Нормокифоз – от 15° до 50°
- Гиперкифоз – более 50°

Врожденные кифозы

Модифицированная классификация чистых врожденных кифозов (Э.В. Ульрихом, А.Ю. Мушкиным)

| Тип кифоза | Варианты деформаций |
|--|---|
| I тип – врожденные кифозы вызванные нарушением формирования тел позвонков | <i>A</i> — агенезия тела, <i>B</i> — гипогенезия тела, сохраненная часть тела менее 1/2 его нормального размера, <i>C</i> — гипоплазия тела, сохраненная часть тела более 1/2 его нормального размера. |
| II тип – врожденные кифозы, вызванные нарушением сегментации тел позвонков | <i>A</i> — истинное слияние тел позвонков, подтвержденное рентгенологически и МРТ данными; <i>B</i> - гипогенезия диска: наличие рентгенологических признаков слияния тел позвонков при сохранении изображения диска по данным МРТ; пульпозное ядро гипоплазировано; <i>C</i> — гипоплазия диска: диск рентгенологически сохранен, но снижен по высоте; на МРТ диск лишен пульпозного ядра. |
| III тип – врожденные кифозы вызванные смешанными или не дифференцируемыми пороками развития | |

Врожденные кифозы



Врожденные кифозы



Врожденные кифозы

Классификация врожденных деформаций позвоночника, сопровождающихся кифотическим компонентом (М.В. Михайловский, 1995)

| Классификационный признак | Оценочные параметры |
|---|---|
| I. Вид аномалии на почве которой развилась деформация | а) задние (заднебоковые) позвонки (полупозвонки); б) отсутствие тела позвонка; в) микроспондилия; г) конкресценция тел позвонков — частичная или полная; д) множественные аномалии; е) смешанные аномалии. |
| II. Вид деформации | а) кифозы; б) кифосколиозы. |
| III. Локализация вершины деформации | а) шейногрудная; б) верхнегрудная; г) среднегрудная; д) нижнегрудная; е) грудопоясничная; ж) поясничная. |
| IV. Величина кифотической деформации (степень деформации) | I степень — до 20°; II ст. — до 55°; III ст. — до 90°; IV ст. — свыше 90° |
| V. Тип прогрессирования деформации | а) медленно прогрессирующая (до 7° в год); б) быстро прогрессирующая (свыше 7° в год). |
| VI. Возраст первичного | а) младенческие кифозы; б) кифозы маленьких детей; |

Оперативные вмешательства при врожденных кифозах

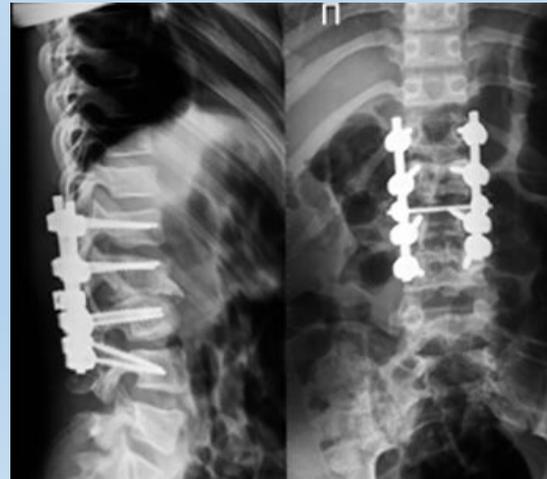
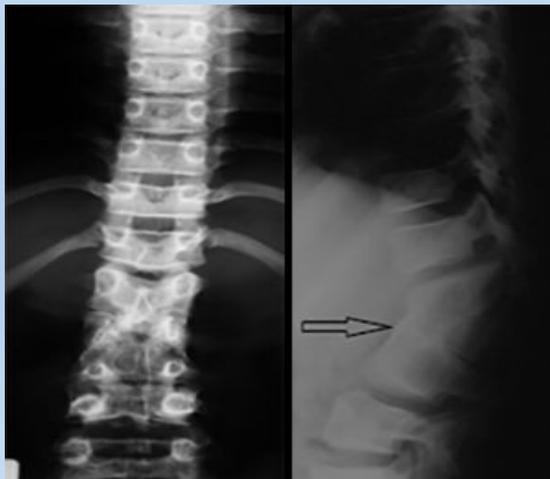
Операции при врожденных кифотических деформациях должны преследовать одновременно решение нескольких задач:

- Сохранение функции спинного мозга, профилактика неврологических расстройств, устранение переднего сдавления спинного мозга.
- Восстановление опорности и стабильности позвоночника
- Коррекция выраженной деформации, создание оптимально возможного сагиттального и фронтального баланса
- Удаление патологического позвонка, вызывающего прогрессирование деформации

Оперативные вмешательства при врожденных кифозах

Дорсальный спондилодез с использованием металлоконструкции при ранних деформациях

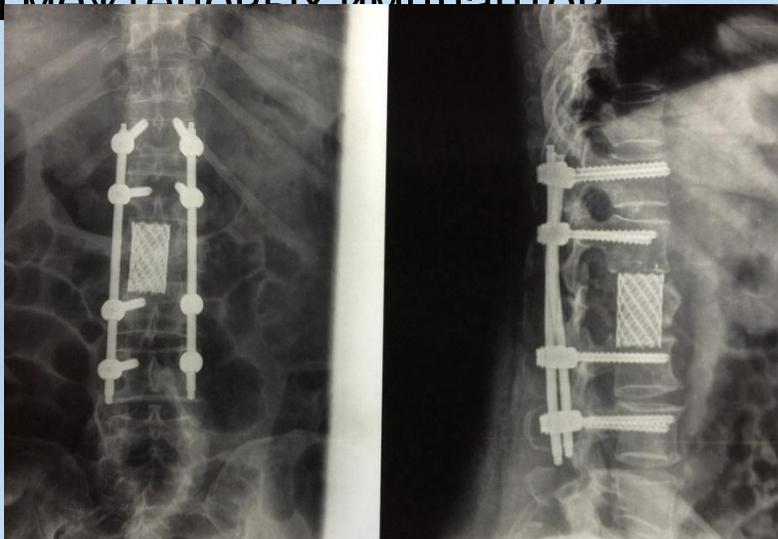
- Применяется у пациентов младше 5 лет с кифозами менее 75°.
- Операция основана на принципе сохранения потенций роста тел позвонков при блоке их дорсальных отделов.
- Зона заднего спондилодеза должна быть больше аномальной зоны на 1 нормальный сегмент краниально и каудально, что необходимо для формирования лордозов выше и ниже зоны кифоза, компенсирующих любой остаточный кифоз.
- Наиболее эффективна данная техника у пациентов с нарушением формирования позвонков, а так же аномалиям смешанного типа.



Оперативные вмешательства при врожденных кифозах

Вентродорсальный спондилодез при поздних сформировавшихся деформациях

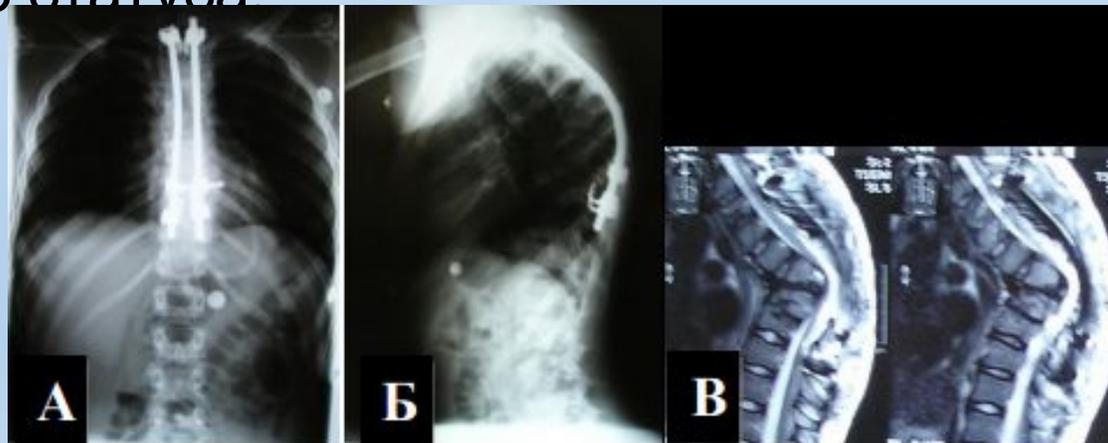
- Применяется в случаях когда рост только передней опорной колонны при блокировании задней колонны невозможен, в случаях недостаточности заднего спондилодеза, а также у детей младше 5 лет имеющих деформацию больше 50°.
- Двухэтапное оперативное вмешательство: Первым этапом выполняют дорсальную фиксацию позвоночника. Вторым этапом одновременно или через 10-12 дней проводится вентральный доступ, через торакотомию, торакофренолюмботомию, люмботомию, в зависимости от уровня локализации вершины кифоза. После резекции тел позвонков и дисков, сформированный дефект заполняется различными видами межтеловых имплантов.



Оперативные вмешательства при врожденных кифозах

Декомпрессия спинного мозга в сочетании с коррекцией и стабилизацией позвоночника

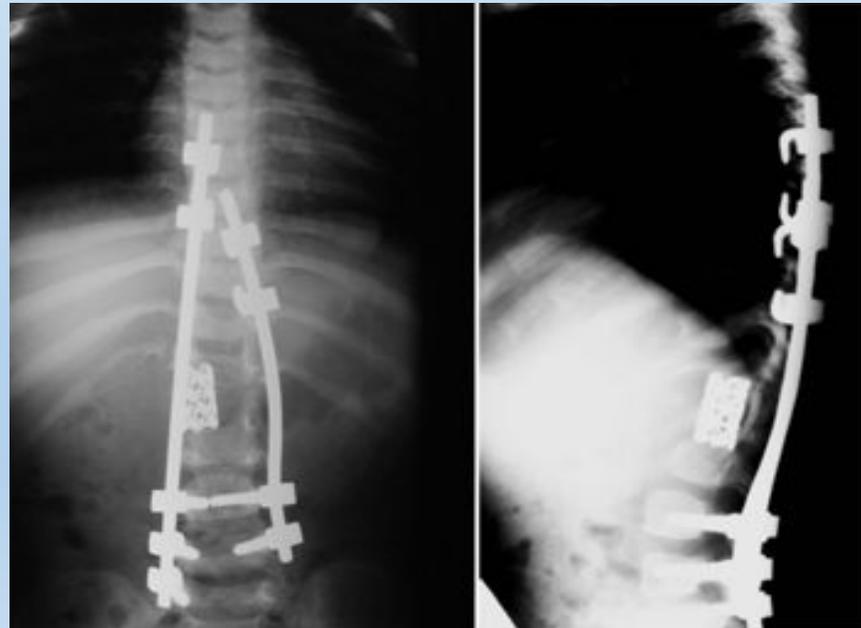
Ламинэктомия не эффективна у пациентов с врожденными кифозами в случаях, когда спинной мозг сдавлен за счет вентральных отделов. В связи с этим, проводят декомпрессию из переднего или из заднебокового доступа путем костотрансверсэктомии. Данный тип хирургической техники позволяет сформировать прочный костный блок на 360°, а так же произвести декомпрессию содержимого позвоночного канала для предотвращения дальнейшего прогрессирования ухудшения неврологического статуса



Оперативные вмешательства при врожденных кифозах

Резекция заднего полупозвонка и дорсальный спондилодез.

- Показаниями к операции является наличие полупозвонка и прогрессирование деформации более 2° в год при динамическом наблюдении.
- При удалении полупозвонка проводится стабилизация и коррекция с применением межтеловых сетчатых имплантов.
- При выполнении дорсальной стабилизации проводится фиксация с захватом как минимум на 1 уровень выше аномального полупозвонка.



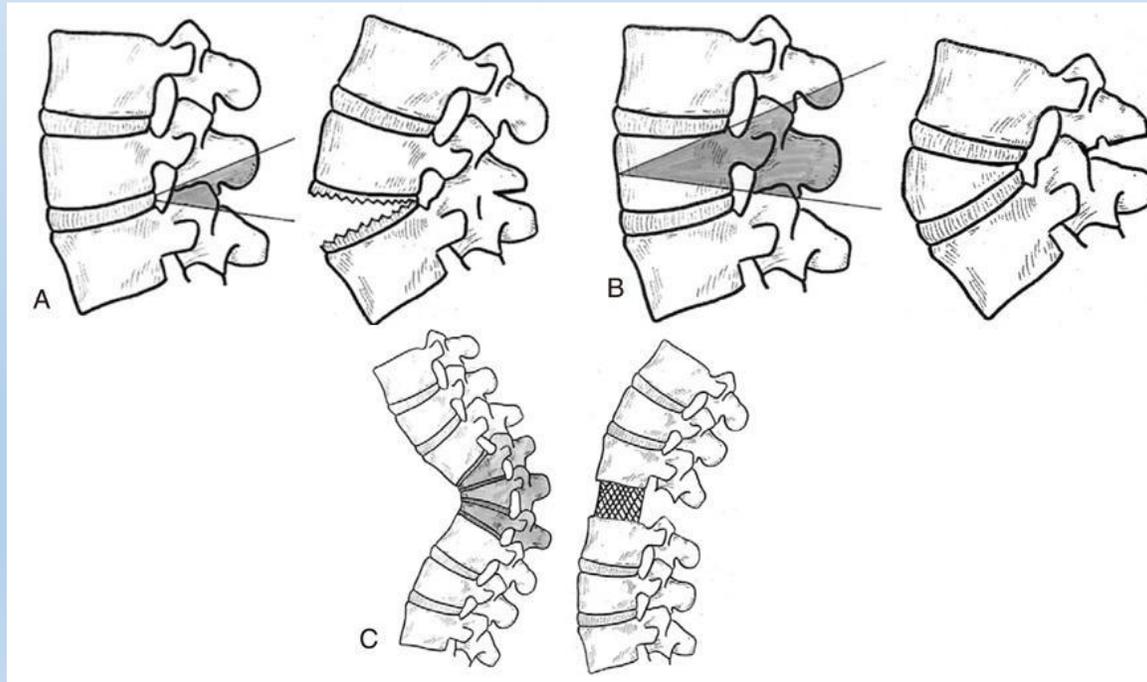
Оперативные вмешательства при врожденных кифозах

Корригирующие вертебротомии

а) Остеотомия по Смит-Петерсену – коррекция на 10° на каждом уровне

б) PSO (Pedicle Subtraction Osteotomy) – коррекция от 30° до 40°

в) VCR (Vertebral Column Resection) – коррекция до 60°

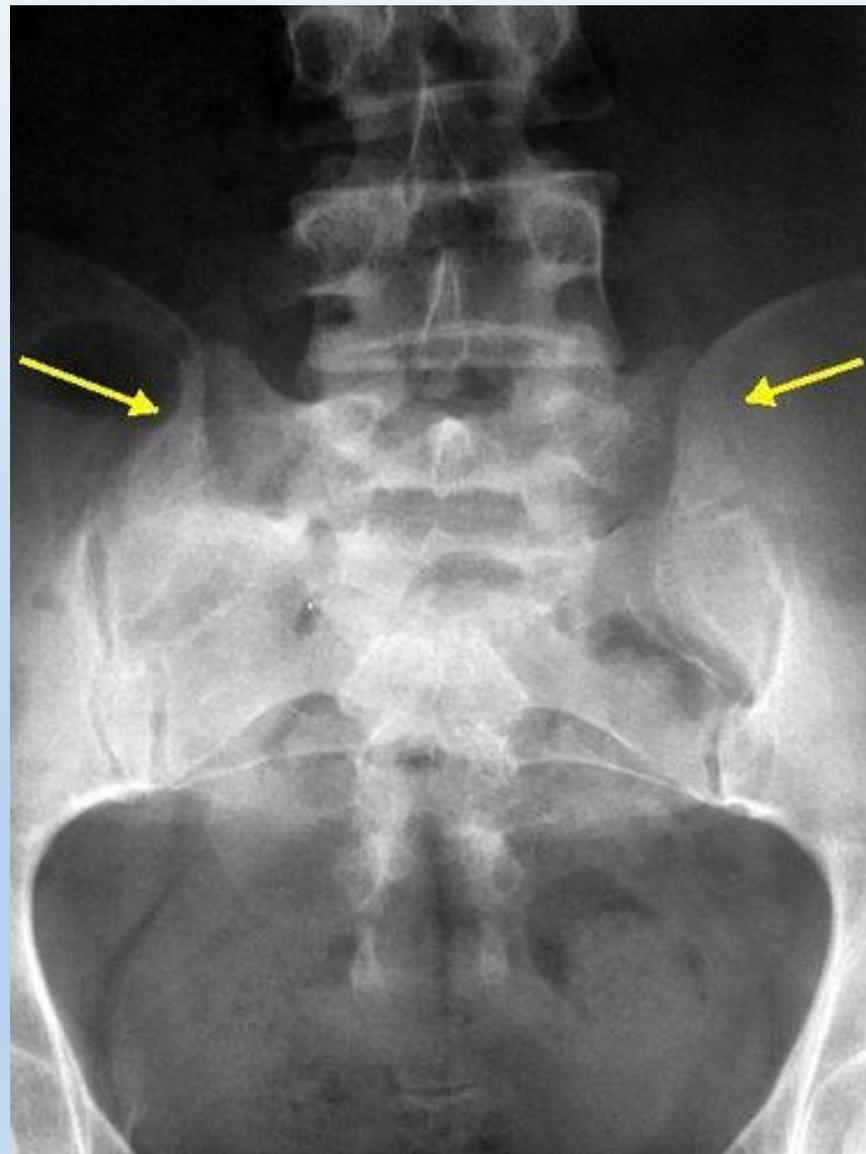


Другие наиболее часто встречаемые аномалии развития позвоночника

Люмбализация



Сакрализация



Сакрализация

Выделяют следующие формы сакрализации:

- Костная двухсторонняя сакрализация – оба поперечных отростка V поясничного позвонка срастаются с боковыми массами крестца.
- Костная односторонняя сакрализация – один поперечный отросток сливается с боковой массой крестца, а с другой стороны образуется синхондроз (хрящевое сращение) либо поперечный отросток остается свободным.
- Хрящевая двухсторонняя сакрализация – оба поперечных отростка образуют синхондрозы с боковыми массами крестца.
- Хрящевая односторонняя сакрализация – один поперечный отросток образует синхондроз с боковой массой крестца, второй остается свободным.
- Суставная двухсторонняя сакрализация – оба поперечных отростка образуют аномальные суставы (неоартрозы), соединяясь с боковыми массами крестца.
- Суставная односторонняя сакрализация – один поперечный отросток образует неоартроз с боковой массой крестца, второй остается свободным.

Аномалия тропизма

Врожденный анатомический вариант развития суставных отростков поясничного отдела, при котором один из межпозвоночных суставов расположен в сагиттальной, а другой — во фронтальной плоскости. Чаще всего тропизм встречается между L5 и S1, реже между L4-L5 позвонками.



Спондилолиз

Аномалия развития позвоночника, которая проявляется отсутствием сращения дужки с телом позвонка.



Классификация спондилолиза

| | |
|---------------------------|---|
| По патогенезу: | <p>а) врожденный спондилолиз — порок развития (дисплазия) дуги позвонка;</p> <p>б) приобретенный спондилолиз, в т.ч.:</p> <ul style="list-style-type: none">• при функциональных перегрузках диспластичных позвонков (например, при сакрализации или нарушениях тропизма нижнепоясничных позвонков);• «перегрузочный» спондилолиз (по типу «зоны Л озера»), при функциональных перегрузках исходно нормального позвоночника. |
| Локализация щели дефекта: | <p>а) типичная — в межсуставной части дуги;</p> <p>б) атипичная, в т.ч.:</p> <ul style="list-style-type: none">• ретросоматическая — на уровне ножки дуги;• ретроперешеечная — кзади от суставных отростков |
| По клиническому течению: | <p>а) бессимптомный.</p> <p>б) с болевым синдромом, в т.ч.:</p> <ul style="list-style-type: none">• без спондилолистеза• со спондилолистезом |

Реконструктивная операция при спондилолизе

Выполняется при наличии дефекта в межсуставной части дуги позвонка.

Техника операции:

Первый этап: выполняют кюретаж зоны дефекта межсуставной части дуги позвонка, костные поверхности в зоне дефекта освежаются бором. Объем костной резекции должен быть минимален

Второй этап: в ножки дуги позвонка стандартным образом устанавливаются транспедикулярные винты с отверстиями в головках. Через эти отверстия и вокруг остистого отростка проводится проволока. В качестве *альтернативного метода* фиксации возможно применение конструкций на основе крючков и стержня, при этом сначала устанавливается транспедикулярный винт, а затем субляминарный крючок, который стержнем соединят с винтом, проводят компрессию зоны дефекта, после чего

Синдром Клиппеля – Фейля

Тяжелая врожденная аномалия развития шейного отдела позвоночника с его резким укорочением, ограничением подвижности и конкресценцией нескольких позвонков



Спасибо за внимание

Список используемой литературы:

1. Вертебрология в терминах, цифрах, рисунках. Ульрих Э.В., Мушкин А. Ю. 2005 г.
2. Хирургия позвоночника. Александер Р. Ваккаро, Илай М. Барон 2015 г. Под редакцией д.м.н., профессора Ю.А. Щербука
3. Травматология и ортопедия. Г.М. Кавалерский, А.В. Гаркави, Л.Л. Силин 2013 г.
4. Эмбриогенез человека. А.В. Егорова, И.О. Бугаева, О.В. Злобина. 2009 г.
5. Хирургия позвоночника. «Хирургическое лечение врожденных сколиозогенных нарушений формирования позвонков у детей раннего возраста с использованием имплантатов транспедикулярной фиксации». Ульрих Э. В. Виссарионов С. В. Мушкин А. Ю. Выпуск № 3 / 2005 Стр. 56-60.
6. Врожденные деформации позвоночного столба. Клинические рекомендации. доктор мед. наук., профессор Михайловский М.В., кандидат мед. наук Ханаев А.Л., ФГБУ «ННИИТО им. Я.Л.Цивьяна» МЗ РФ 2013 г.