

СОВРЕМЕННОЕ ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ СИНДРОМА КАУДАЛЬНОЙ РЕГРЕССИИ

Гордейко Татьяна Александровна

студент Медицинской академии им. С.И. Георгиевского ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В.И. Вернадского, Россия, г. Симферополь

Кочина Евгения Владимировна

студент Медицинской академии им. С.И. Георгиевского ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В.И. Вернадского, Россия, г. Симферополь

Сидоровская Юлия Сергеевна

студент Медицинской академии им. С.И. Георгиевского ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В.И. Вернадского, Россия, г. Симферополь

Аджисалиев Гуливер Ризаевич

старший преподаватель Медицинской академии им. С.И. Георгиевского ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В.И. Вернадского, Россия, г. Симферополь

MODERN SURGICAL TREATMENT OF THE CAUDAL REGRESSION SYNDROME

Tatyana Gordeyko

student Medical Academy named after S.I. Georgievsky of Vernadsky CFU, Russia, Simferopol

Evgenia Kochina

student Medical Academy named after S.I. Georgievsky of Vernadsky CFU, Russia, Simferopol

Julia Sidorovskaya

student Medical Academy named after S.I. Georgievsky of Vernadsky CFU, Russia, Simferopol

Guliver Adzhisalieva

Senior Lecturer Department of Topographic Anatomy and Operative Surgery Medical Academy named after S.I. Georgievsky of Vernadsky CFU, Russia, Simferopol

Аннотация. Синдром каудальной регрессии – редкая врожденная патология развития дистальных отделов позвоночника и спинного мозга. Лечение таких пациентов представляет большую сложность для специалистов, комплексного хирургического и ортопедического подхода. Зарубежные специалисты разработали тактику стабилизации позвоночника с помощью металлоконструкции с формированием костного блока.

Abstract. Caudal regression syndrome is a rare congenital pathology of the development of the

distal spine and spinal cord. The treatment of these patients is a big complication for specialists, an integrated surgical and orthopedic approach. Foreign experts have developed a tactic to stabilize the spine with a metal structure and the formation of a bone block.

Ключевые слова: каудальная регрессия, люмбопельвикстабилизация, деформация позвонков

Keywords: caudal regression, lumbopelvic stabilization, vertebral deformity

Синдром каудальной регрессии является редкой врожденной патологией развития дистальных отделов позвоночника и спинного мозга. Как правило данный порок развития включает в себя помимо дисгенезии позвоночника еще и сочетанные нарушения органов и систем, включающие аномалии нервной системы, пороки сердца, желудочно-кишечного тракта и мочевыделительной систем. Без должного лечения и реабилитации прогноз для жизни для таких детей является крайне условным и сомнительным ввиду суммарности анатомических и физиологических нарушений в системах [1].

В зарубежной литературе синдром каудальной регрессии носит название сакральной или люмбосакральной агенезии, каудальной дисплазии или дискенезии [5]. Данная терминология позволяет в полной мере оценить и отобразить генез нарушений, возникших в результате первичного фактора. Понятие сиреномиелии, тесно связанное с каудальной регрессией, принято считать самой тяжелой формой проявления дисгенезии дистальных отделов позвоночника. Так называемый «синдром русалки» - слияние нижних конечностей с сопутствующей атрезией ануса и уретры - патогномоничный признак данной аномалии.

Зарубежные исследователи предполагают, что причиной развития нарушений служит недостаточным кровоснабжением нижней половины тела ввиду ряда причин. Экспериментальные исследования позволили сделать вывод, что кровь шунтируется в плаценту через аномально образованные сосуды, собственно игнорируя нижние отделы тела – таз и нижние конечности. Причины появления патологического внутриутробного шунта достоверно не известны. Исследования анамнеза больных с каудальной регрессией позволяет сделать предположение о том, что факторами риска возникновения у детей подобного нарушения кровоснабжения может стать сахарный диабет у матери.

Как известно, колебания уровня глюкозы крови во время беременности приводит к нарушению поступления крови и кислорода к плоду. Недостаточный контроль беременной за уровнем сахара при наличии сахарного диабета до зачатия или диабетические ангиопатии в анамнезе предполагает развитие тератогенного воздействия, которое нарушает нормальное течение эмбриогенеза: возникает дислокационное движение мезодермальных клеток латеральных и парааксиальных клеток сомитов.

Согласно последним исследованиям, была выдвинута теория, что главную роль в развитии эмбриопатии занимают кетоновые тела. В эксперименте на крысах было доказано, что наличие в жидких средах кетоновых тел приводит к необратимому нарушению формирования дистальной трубки.

Клиническая картина больных с синдромом каудальной регрессии во многих случаях является специфической: отмечается небольшой рост за счет укорочения нижних конечностей, гипоплазия таза, сгибательные контрактуры, эквиноварусные деформации стоп. С точки зрения неврологического статуса страдают чувствительность, моторика и рефлексы конечностей: при осмотре можно заметить парезы или плегии, гипотонию мышц, угнетение рефлексов на уровне отсутствующих корешков спинного мозга [4].

Лечение таких пациентов представляют сложность для хирургии и ортопедии. Каудальная регрессия требует комплексного подхода к выбору и осуществлению лечения и реабилитации детей, так как тератогенное воздействие не может быть изолированным и затрагивает

системы органов. Многие авторы придерживаются мнения, что наиболее эффективным методом улучшения качества жизни для таких пациентов будет комплекс оперативных вмешательств, включающих фиксацию нестабильного корпуса и реконструкции для защиты от сдавления внутренних органов.

В литературе встречается множество оперативных способов коррекции каудальной регрессии. Наиболее современным эффективным способом решения данной аномалии принято считать стабилизацию позвоночника с помощью металлоконструкции с формированием костного блока, который включает в свое понятие два метода: люмбопельвикстабилизацию по методике Dunn-McCarthy и костная пластика ауторебром [6].

Люмбопельвикстабилизация проводится с целью фиксации крестца у детей. Ввиду анатомических особенностей строения скелета у детей и размеров костей, не всегда предоставляется возможность стабильно закрепить винты во время исполнения операции другим способом. Альтернативная методика Данн-МакКарти позволяет закрепить S-образные стержни на подвздошных костях небольшой площади.

Тактика оперативной фиксации разработана специально так, чтобы в наименьшее количество этапов возможно было восстановить фронтальный и сагиттальный баланс корпуса, физиологические изгибы позвоночника, что предполагает дальнейшее гармоничное развитие ребенка соответственно его возрасту.

Операция проводится под постоянным рентгенологическим контролем с определением угла искривления и оценкой дополнительных изменений в костях: деформаций, дисплазий, аплазий, гипоплазий, вывихов и подвывихов суставов, сращений позвонков. Такие изменения несколько корректируют ход операции и предполагают дополнительные вмешательства в ходе операции для полного устранения аномалии и улучшения качества жизни.

Фиксация со стабилизацией по методике Данн-МакКарти проводится под эндотрахеальным наркозом в положении пациента на животе для полноценного обнажения необходимых отделов позвоночника. Как правило, выделяют два этапа операции. В ходе первого этапа хирург выполняет ревизию эпидуральных пространств, рассекается твердая мозговая оболочка и при обнаружении обрабатываются концевые нити.

Во втором этапе устанавливают винты в крылья таза и закрепляют стержни с учетом индивидуальной деформации позвонков больного. Уже после данного этапа можно наблюдать первые результаты стабилизации: субъективно пациенты ощущают себя лучше с аспекта физической активности и оценивают свой внешний вид несколько выше, чем до операции. Неврологический статус таких больных улучшается, часто отмечают восстановление поверхностной и глубокой чувствительности в нижних конечностях, а также движения в пальцах, восстановление функции тазовых органов.

В послеоперационном периоде у таких больных не отмечается нарушения коррекции стабилизации. Согласно результатам по опросу по стандартной анкете SRS-22 (Scoliosis Research Society) было обнаружено, что после операции пациенты оценивали свое состояние в два раза лучше, чем до вмешательства.

Зарубежные исследователи считают, что альтернативная методика стабилизации корпуса с помощью стержней по Данн-МакКарти является современным решением проблемы каудальной регрессии. Данный метод оперативного вмешательства предполагает ряд преимуществ, которые отсутствуют при выборе другого способа фиксации. Кроме того, такая стабилизация предполагает индивидуальную разработку конструкции для каждого пациента.

Повышение уровня жизни у пациентов с каудальной дисгенезией является достоверным результатом после проведенного хирургического вмешательства. Стабилизация таких пациентов позволяет не только вернуть здоровое физиологическое положение позвоночника, но и вернуть полноценную жизнь ребенку.

Прогноз качества жизни после фиксации по Данн-МакКарти благоприятен ввиду восстановления функций тазовых органов, способности к самостоятельному обслуживанию и

существованию. Наилучшие результаты после оперативного вмешательства показали, что в отдельных случаях возможно коррекция физического развития ребенка, которая в будущем отражается как гармоничное физическое развитие. Тенденция к использованию современных методик, постоянно меняющихся в зависимости от требований и улучшения качества дальнейшей жизни, дарят перспективу благоприятного существования наравне с детьми, родившимися без синдрома каудальной регрессии.

Список литературы:

1. Aslan H., Yanik H., Celikaskan N., et al. Prenatal diagnosis of caudal regression syndrome: a case report // BMC Pregnancy Childbirth. 2001. - С. P. 8.
2. Cama A., Palmieri A., Capra V., et al Multidisciplinary management of caudal regression syndrome (26 cases) // European Journal of Pediatric Surgery. - 1996. - №6. - С. 44-45.
3. Dumont C.E., Damsin J.P, Forin V., et al. Lumbosacral agenesis. Three cases of reconstruction using Cotrel – Dubousset or L-rod instrumentation // Spine.. 1993. - С. 1229-1235.
4. Noonan J.K. Mielomeningocele // In: Lovell and Winter's Pediatric Orthopaedics, ed. by R.T.Morrissy, S.L.Weinstein. 2006. - С. 635-639.
5. Виссарионов С.В., Картавенко К.А., Голубев К.Е., Батпенов Н.Д., Абдалиев С.С. Оперативное лечение детей с врожденным нарушением формирования позвонков в поясничном отделе позвоночника // Травматология и ортопедия России. - 2012. - №1 (63). - С. 89-93.
6. Колесов С.В. Хирургия деформаций позвоночника. - М.: 2014. - 272 с.