

## КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ ПОЗВОНОЧНИКА

ГУ «Белорусский НИИ травматологии и ортопедии»,  
Кафедра лучевой диагностики и лучевой терапии БГМУ

*В статье представлена классификация врожденных аномалий развития позвоночника. Разработанная классификация отражает практически весь спектр встречающихся вариантов анатомических изменений позвонков, ребер, характеристик деформационного процесса, особенностей интравертебрального медуллярного статуса, а также состояние спинального неврологического статуса.*

Врожденные аномалии развития позвоночника (ВАРП) являются одним из актуальных и сложных разделов современной ортопедии и вертебрологии. Клинические проявления ВАРП зависят от локализации очага костного поражения, типа анатомических изменений, характера сопровождающей или вторично развивающейся деформации позвоночника и реберного каркаса грудной клетки, а также состояния невралных структур, которые, в свою очередь, также могут иметь морфологическую дефектуру или вторично реагировать на патологический процесс.

Проведенный информационный анализ показывает, что существующие классификации ВАРП [1, 8, 9, 10] не учитывают многообразия встречающейся врожденной структуральной патологии позвоночного столба и вариантов присоединяющихся изменений, а также возможных механизмов их формирования.

Целью проведенного исследования явилась разработка классификации ВАРП для оптимизации диагностики рассматриваемой патологии.

### Материал и методы

В основу работы положен анализ известных классификаций ВАРП, а также накопленный в Белорусском НИИТО материал наблюдений пациентов с врожденными пороками развития позвоночника, включающий наряду с результатами клинического обследования и рентгенографии, данные таких высокоразрешающих методик лучевой диагностики, как спиральная рентгеновская компьютерная и магнитно-резонансная томография, которые позволяют детально оценить морфологические изменения позвонков, реберного каркаса грудной клетки, а также состояние интравертебрального и медуллярного статуса. Характер и выраженность неврологических проявлений, сопровождающих изучаемую патологию, оценивался с применением высокочувствительных методов электрофизиологического контроля.

### Результаты и обсуждение

Комплексный анализ полученных данных позволил разработать классификацию ВАРП, включающую три раздела:

I. Анатомические характеристики аномалий развития позвоночных сегментов.

II. Варианты состояний, сопровождающих аномалии развития позвоночных сегментов.

III. Прогностические критерии развития деформации.

Первые два раздела представляемой классификации составлены в варианте таблиц (табл. 1, табл. 2).

В основе раздела «Варианты врожденных аномалий развития позвонков» (табл. 1) использован принцип взаимодействия вида нарушения развития с характером вызываемого им деформационного процесса позвоноч-

ника, что предложено Э.В.Ульрихом [8]. Указанный принцип взят как наиболее удобный для клинической интерпретации.

Выделенный подраздел «Вид нарушения развития» основан на определении характера анатомо-морфологических изменений, которые зависят от различных патогенетических механизмов. Он включает следующие рубрики:

1. Нарушение формирования позвонков;
2. Щели и дефекты позвоночных сегментов;
3. Нарушение сегментации позвоночных сегментов;
4. Нарушение формирования позвоночного канала.

Во взаимодействующем подразделе «Характер воздействия на форму позвоночника» ВАРП объединены в определенные группы:

1. С нейтральным воздействием на позвоночник;
2. Вызывающие сколиотическую деформацию;
3. Вызывающие искривление позвоночника преимущественно в сагитальной плоскости (кифозогенные, лордозогенные).

Взаимодействие между собой рубрик в указанных подразделах определяется следующими вариантами.

Рубрика «Нарушение формирования позвонков» с нейтральным воздействием на форму позвоночника включает варианты: а) симметричной гипоплазии позвонка [1, 8]; б) аплазии полудуги позвонка [1, 8]; в) аплазии ножки дуги позвонка; г) изолированного нарушения формирования суставных отростков, которое проявляется аномалиями тропизма суставных фасеток и величины суставных отростков, аплазией суставных отростков, наличием добавочного ядра окостенения суставных отростков.

Сколиозогенное воздействие на позвоночник оказывают различные типы клиновидных позвонков и полупозвонков. Среди них выделены следующие анатомо-морфологические варианты: а) боковой полупозвонок в результате аплазии половины тела и дуги [1, 8, 9]; б) сверхкомплектный полупозвонок при избыточном развитии половины парной закладки [1]; в) альтернирующие полупозвонки, образованные в результате слияния половины одного сегмента с половиной другого сегмента, в ряде случаев сочетающиеся с аномалией спиральных дужек [1, 9]; г) заднебоковой полупозвонок Риссера в результате аплазии тела и полудуги [10]; д) заднебоковой квадрант тела позвонка в результате аплазии тела позвонка с сохранением заднебокового его квадранта и нормальным развитием дуги [10]; е) боковой полупозвонок фетального периода с аплазией 1/2 тела позвонка [10]; ж) боковой клиновидный позвонок на фоне полуметарной гипоплазии [1, 8, 9, 10].

Нарушение формы позвоночника в сагитальной плоскости вызывают варианты: а) заднего полупозвонка с

аплазией тела, которое, в свою очередь, может проявляться отсутствием вентрального ядра либо сочетанием аплазии вентрального и дорсального ядер [1, 8, 10]; б) заднего клиновидного позвонка на фоне гипоплазии тела [1, 8, 10]; в) аплазии дуги [1, 8]; г) асомии позвоночных сегментов, наличие которой вызывает сегментарную нестабильность позвоночника [1, 8]; д) изолированного нарушения формирования суставных отростков. В указанную рубрику с преимущественным поражением позвоночника в сагиттальной плоскости также включены варианты: е) заднебокового квадранта тела позвонка [10]; ж) заднебокового полупозвонка Риссера [10], как вызывающие кифосколиотическую деформацию.

В рубрике «Щели и дефекты позвоночных сегментов» наряду с наличием изолированной срединной щели в дуге позвонка объединены различные по форме и механизму формирования бабочкообразные позвонки. Среди них выделены следующие виды: 1) с наличием срединной щели тела, а также тела и дуги, как последствие неслияния парной закладки в раннем хрящевом периоде [1, 8], вероятнее в результате срединного сращения зародышевых листков и образования дефекта хорды [10]; 2) с наличием втяжения в дорсальных отделах тела позвонка на почве секвестрации субстанции нотохорды [10]; 3) с наличием центрального дефекта в теле позвонка в виде «песочных часов» из-за сохранения остатков хорды [1]; 4) с наличием фронтальной щели в теле позвонка в результате не слияния вентрального и дорсального ядер [1].

Указанные типы щелей и дефектов справедливы как в отношении симметрично развитых позвоночных сегментов, при этом, не влияя на форму позвоночника, так и для асимметрично развитых боковых клиновидных, а также задних клиновидных позвонков и полупозвонков, где первые вызывают сколиотическую деформацию позвоночника, а вторые – искривление в сагиттальной плоскости [1, 8, 10].

В рубрике «Нарушение сегментации позвонков» выделены варианты блокирования симметрично развитых позвоночных сегментов по всему периметру, как не влияющие на форму позвоночника [1, 8]. К нарушениям сегментации, вызывающим сколиотическую деформацию позвоночника, отнесено одностороннее блокирование тел, дуг, суставов соседних позвонков и через сегмент [1, 8, 9, 10], а также альтернирующие варианты блокирования. Блокирование тел или дуг соседних позвонков, а также позвонков, расположенных через сегмент [1, 8, 10], патологически искривляет позвоночный столб в сагиттальной плоскости.

В рубрику «Нарушение формирования позвоночного канала» объединены следующие аномалии развития: а) диастематомиелия, которая может сочетаться с костной, фиброзной либо смещенной перегородкой в позвоночном канале; б) спинномозговые грыжи [8, 10]; в) дорсальный дермальный синус [3].

В классификации выделено три варианта локализации перегородки позвоночного канала: 1) перегородка с вентральным основанием, которая отходит от дорсальных отделов тел позвонков и межпозвонковых дисков и локализуется минимум в пределах двух позвоночных сегментов, образованная в результате секвестрации субстанции нотохорды в эктодерму (диастематомиелия мезодермального происхождения) [10]; 2) комбинированный вариант перегородки с равновеликим ее соотношением, как с телом позвонка, так и с дугой, которая локализуется, как правило, в пределах одного позвоночного сегмен-

та; 3) перегородка с дорсальным основанием, сочетающаяся с разной степени выраженности удвоением задней и средней опорных колонн.

Спинномозговые грыжи разделены по локализации на: передние, задние, комбинированные переднезадние [3, 10], а также латеральные [3]. По характеристике содержимого грыжевого мешка спинномозговые грыжи дифференцируются на: менингоцеле, менингоградикулоцеле, миеломенингоцеле и миелоцеле [3].

Раздел «Варианты состояний, сопровождающих аномалии развития позвоночных сегментов» (табл. 2), включает следующие рубрики:

1. Варианты состояния реберного каркаса грудной клетки;

2. Варианты состояния интравертебрального и медуллярного статуса;

3. Варианты неврологического статуса.

Состояния, сопровождающие аномалии развития позвоночных сегментов могут проявляться в трех вариантах:

1. Без изменения;

2. Исходно врожденные;

3. Индуцированные развитием деформации позвоночника.

В классификацию включена рубрика «Варианты состояния реберного каркаса грудной клетки», поскольку именно реберный каркас в большинстве случаев клинически иллюстрирует патологию, связанную с развитием деформации позвоночника [6]. Кроме того, сами врожденные аномалии ребер вызывают изменение формы позвоночника. Исходно врожденные изменения реберного каркаса проявляются блокированием, гипоплазией, аплазией ребер, и могут носить одно-, двусторонний, сочетанный характер [8, 10]. Вторичная деформация грудной клетки обусловлена изменениями формы позвоночника, что проявляется сколиозиндуцированными и кифозиндуцированными вариантами.

Исходно врожденные состояния интравертебрального и медуллярного статуса определены в вариантах: 1. расщепления дурального мешка и спинного мозга [3]; 2. синдрома утолщения терминальной нити [3]. Изменения, развивающиеся в процессе формирования деформации позвоночника, характеризуются смещением дурального мешка и спинного мозга в вогнутую сторону дуги искривления, выраженность которого напрямую зависит от параметров тяжести деформационного процесса [10]. Расширение центрального канала спинного мозга разной выраженности, которое может варьировать от легкой подчеркнутости до значительной гидросирингомиелии, встречается как исходно врожденный вариант развития, так и формируется в процессе деформирования позвоночника в результате нарушения ликвородинамики.

Электрофизиологическая диагностика, основанная на регистрации биоэлектрической активности мышц и вызванных потенциалов головного и спинного мозга, позволяет расширить границы неврологического обследования, выявить предклиническую стадию дисфункциональных процессов в нейрональных элементах, количественно оценить признаки переднероговой и пирамидной недостаточности [2] у пациентов с деформацией позвоночника.

Рубрика «Особенности неврологического статуса» у пациентов с ВАРП включает три группы: 1. Отсутствие клинических проявлений патологической неврологической симптоматики; 2. Наличие патологических неврологичес-

I. Анатомические характеристики аномалий развития позвоночных сегментов

ВИД НАРУШЕНИЯ РАЗВИТИЯ	ХАРАКТЕР ВОЗДЕЙСТВИЯ НА РАЗВИТИЕ ФОРМЫ ПОЗВОНОЧНИКА		
	НЕЙТРАЛЬНЫЕ	СКОЛИОЗОГЕННЫЕ	ПРЕИМУЩЕСТВЕННОЕ ПОРАЖЕНИЕ В САГИТТАЛЬНОЙ ПЛОСКОСТИ
1. Нарушение формирования позвонков	<p>а) Аплазия полудуги                      б) Гипоплазия тела и дуги                      в) Аплазия ножки дуги                      г) Изолированное нарушение формирования суставных отростков:                      -аномалия тропизма суставных фасеток                      -аномалия величины суставных отростков                      -аплазия суставных отростков                      -добавочное ядро окостенения суставного отростка</p>	<p>а) Боковой полупозвонок при комплектном варианте                      б) Боковой полупозвонок при сверхкомплектном варианте                      в) Альтернирующие полупозвонки                      г) Заднебоковой полупозвонок Риссера                      д) Заднебоковой квадрант тела позвонка                      е) Боковой полупозвонок фетального периода                      ж) Боковой клиновидный позвонок</p>	<p>а) Задний полупозвонок                      -аплазия основного (вентрального ядра)                      -аплазия вентрального и дорсального ядра                      б) Заднебоковой квадрант тела позвонка                      в) Задний клиновидный позвонок                      г) Заднебоковой полупозвонок Риссера                      д) Аплазия дуги                      е) Асомия позвоночного сегмента                      ж) Изолированное нарушение формирования суставных отростков:                      -аномалия тропизма суставных фасеток                      -аномалия величины суставных отростков                      -аплазия суставных отростков                      -добавочное ядро окостенения суставного отростка</p>
2. Щели и дефекты позвоночных сегментов	<p>а) Срединная щель в дуге симметрично развитого позвонка                      б) Симметричный бабочкообразный позвонок:                      -срединная щель тела позвонка                      -срединная щель тела и дуги позвонка                      -втяжение в дорсальном отделе тела позвонка                      -центральный дефект в теле позвонка в виде песочных часов                      -фронтальная щель в теле позвонка</p>	<p>а) Срединная щель в дуге бокового клиновидного позвонка                      б) Асимметричный (боковой клиновидный) бабочкообразный позвонок:                      -срединная щель тела позвонка                      -срединная щель тела и дуги позвонка                      -втяжение в дорсальном отделе тела позвонка                      -центральный дефект в теле позвонка в виде песочных часов                      -фронтальная щель в теле позвонка</p>	<p>а) Срединная щель в дуге заднего клиновидного и заднего полупозвонка                      б) Асимметричный (задний клиновидный и полупозвонок) бабочкообразный позвонок:                      срединная щель тела позвонка                      -срединная щель тела и дуги позвонка                      -втяжение в дорсальном отделе тела позвонка                      -центральный дефект в теле позвонка в виде песочных часов</p>
3. Нарушение сегментации позвонков	<p>Блокирование смежных позвонков по всему периметру</p>	<p>а) Одностороннее блокирование боковых отделов (тел, дуг, отростков, суставов) смежных позвонков или через сегмент                      б) Альтернирующие варианты блокирования боковых отделов смежных позвонков</p>	<p>а) Блокирование передних отделов смежных позвонков или через сегмент                      б) Блокирование задних отрезков смежных позвонков (дуг, межпозвоноковых суставов)</p>
4. Нарушение формирования позвоночного канала	<p>а) Диастематомия: без перегородки в позвоночном канале                      Характеристика структуры перегородки: костная, фиброзная, смешанная.                      Варианты локализации перегородки: перегородка с вентральным основанием, комбинированный вариант перегородки сочетает дорсальное и вентральное основание, перегородка с дорсальным основанием.                      б) Спинномозговые грыжи:                      Варианты локализации: передние, задние, комбинированные переднезадние, латеральные                      Характеристика структуры: менингоцеле, менингоградикулоцеле, миеломенингоцеле, миелоцеле.                      в) Дорсальный дермальный синус</p>		

## II. Варианты состояний, сопровождающих аномалии развития позвоночных сегментов

	БЕЗ ИЗМЕНЕНИЯ	ИСХОДНО ВРОЖДЕННЫЕ	ИНДУЦИРОВАННЫЕ РАЗВИТИЕМ ДЕФОРМАЦИИ ПОЗВОНОЧНИКА
1. Варианты состояния реберного каркаса грудной клетки		а) Блокирование ребер б) Гипоплазия ребра в) Аплазия ребра	а) Сколиозиндуцированные б) Кифозиндуцированные
2. Варианты состояния интравертебрального и медуллярного статуса		а) Разделение спинного мозга б) Синдром утолщения терминальной нити в) Расширение спинномозгового канала	а) Смещение и компрессия дурального мешка и спинного мозга в позвоночном канале на стороне вогнутости дуги деформации позвоночника б) Расширение спинномозгового канала
3. Варианты неврологического статуса		Неврологическая симптоматика исходно сопровождает врожденную аномалию развития позвоночника	а) Обусловлен ростом позвоночника и определяется локализацией врожденных анатомических изменений б) Индуцирован развитием деформации позвоночника

ких проявлений, исходно сопровождающих ВАРП; 3. Неврологические расстройства, возникающие в процессе развития ВАРП, связанные, как правило, с прогрессирующей деформацией позвоночника, а также физиологическим ростом исходно патологически измененных позвонков и невральных структур.

Выделенный раздел «Прогностические критерии развития деформации» отражает факторы, влияющие на динамику деформационного патологического процесса. В нее включены следующие показатели:

1. Тип и варианты сочетания аномалий развития;
2. Ростковая «активность» клиновидных и полупозвонков;
3. Количество и сторона локализации полупозвонков и клиновидных позвонков;
4. Количество неизмененных сегментов между альтернирующими позвонками;
5. Ростковая активность на стороне, противоположной блокированию;
6. Физиологический ростковый костный потенциал позвоночника пациента.

Негативное влияние клиновидных и полупозвонков нарастает с увеличением их количества на одной стороне дуги деформации. Прогностические критерии развития деформации позвоночника определяются показателями «активности» клиновидных и полупозвонков, которые характеризуются наличием избыточных пластинок роста в очаге костного поражения на стороне деформации, что определяется наличием или отсутствием блокирования аномальных позвонков с соседними сегментами [4, 5]. В варианте альтернирующих полупозвонков вероятность формирования двух самостоятельных дуг деформации возрастает с увеличением количества неизмененных сегментов между ними [4]. При аномалиях сегментации прогностические критерии зависят от количества сегментов, вовлеченных в патологический процесс, а также сохранности пластинок роста на стороне, противоположной блокированию [9]. В вариантах комбинированных ВАРП, где наблюдается сочетание нарушения развития с нарушением сегментации, прогностическим крайне неблагоприятным фактором в динамике деформации является вариант одностороннего блокирования позвонков, сочетающийся с наличием полупозвонка на уровне блока, на стороне, противоположной блокированию [9]. Физиологический ростковый костный потенциал пациента определяется тестом Риссера, а ростковый костный потенциал позвоночника – тестом Садофьевой.

**Заключение.** Разработанная классификация отражает подавляющее большинство вариантов ВАРП, встречающихся в клинической практике. Выделенные разделы и рубрики позволяют при значительном многообразии ВАРП четко определить анатомическую структуру патологии, ее деформационные параметры с учетом сопровождающих состояний и реального прогноза динамики их возможного развития. Практическое использование предлагаемой классификации обеспечивает постановку точного развернутого клинического диагноза, что позволяет определить адекватную тактику курации и лечения конкретного пациента с ВАРП.

## Литература

1. Дьяченко, В.А. Аномалии развития позвоночника в рентгеноанатомическом освещении.-М., 1949. – 200 с.
2. Ильясевич, И.А., Белоенко, Е.Д., Сошникова, Е.В., Тесаков, Д.К. Метод вызванных потенциалов в диагностике состояния спинного мозга при сколиотических деформациях позвоночника // Весці нацыянальнай Акадэміі Навук Беларусі. Серыя медыцынскіх навук.-2007, №1.-С. 16-21.
3. Коновалов, А.Н., Корниенко, В.Н., Озерова, В.И., Пронин, И.Н. Нейрорентгенология детского возраста. – М., 2001 – 435 с.
4. Михайловский, М.В., Фомичев, Н.Г. Хирургия деформаций позвоночника. – Новосибирск: Сиб. унив. изд-во, 2002. – 432 с.
5. Мовшович, И.А., Риц, И.А. Рентгенодиагностика и принципы лечения сколиоза. – М.: «Медицина», 1969. – 391 с.
6. Тесаков, Д.К. Рентгенологическая характеристика изменений реберного каркаса грудной клетки при прогрессирующих деформациях позвоночника у больных идиопатическим сколиозом. // Невский радиологический форум «Новые горизонты» (7-10 апреля 2007 г.) – СПб.: «ЭЛБИ-СПб», 2007. – С. 103-105.
7. Тесаков, Д.К., Булаев, И.В., Воронович, И.Р. Применение магнитной резонансной компьютерной томографии позвоночника у больных с диспластическим (идиопатическим) сколиозом. // Современные технологии диагностики, лечения и реабилитации поврежденных и заболеваний опорно-двигательной системы. Материалы VII съезда травматологов-ортопедов Республики Беларусь.-Минск, 2002 – С. 103-107.
8. Ульрих, Э.В., Мушкин, А.Ю. Вертебрология в терминах, цифрах, рисунках. – СПб.: ЭЛБИ-СПб, 2005. – 187 с.
9. Bradford, D.S., Lonstein, J.E., Moe, J.H., Ogilvie, J.W., Winter, R.B. Moe's Textbook of scoliosis and other spinal deformities.-2<sup>nd</sup> edition.-W.B. Saunders Company, 1987. – 650 p.
10. Tsou, P.M., Yau, A., Hodson, A.R.. Embryogenesis and prenatal development of congenital vertebral anomalies and their classification. Clin. Orthop.-1980. – V 152. – P. 211-232.