**[ОСОБЕННОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕФОРМАЦИЙ ПОЗВОНОЧНИКА У ПАЦИЕНТОВ С РЕДКИМИ ГЕНЕТИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ](http://elibrary.ru/item.asp?id=11922709)**

*Очирова П.В., Рябых С.О., Губин А.В.*

*ФГБУ «РНЦ «ВТО» им. акад. Г.А. Илизарова» Минздрава России,*

*Курган, +7 (919)595-17-79,* [*poleen@yandex.ru*](mailto:poleen@yandex.ru)

**Цель:** анализ вариантов хирургической коррекции деформаций позвоночника у пациентов с редкими генетическими заболеваниями.

**Материалы и методы:** Ретроспективный анализ результатов лечения 46 пациентов с деформациями позвоночника на фоне редких генетических заболеваний за период с 2011 по 2016 гг., которые распределены на 3 основные группы: дисплазии – 22 пациента, болезни накопления – 4 пациента, хромосомные заболевания – 20 пациентов. Разделение пациентов на группы было обусловлено различной генетической основой, что отражает различные подходы к лечению и мультидисциплинарному ведению. Возраст больных составлял от 9 месяцев до 39 лет (средний возраст составил 9 лет). У всех пациентов ведущим синдромом являлась грубая деформация позвоночника с первичным или вторичным стенозом позвоночного канала. Применялись различные хирургические подходы: 1) этапная коррекция деформации системами «коннекторного» типа – 10 пациентам; 2) коррекция и транспедикулярная фиксации (ТПФ) многоопорными системами – 11 пациентам; 3) коррекция и ТПФ деформации с задней остеотомией и формированием заднего спондилодеза – 13 пациентам; 4) декомпрессия на уровне стеноза с последующей задней инструментальной фиксацией – 12 пациентам.

Применялись клинический, лучевой (рентгенография, КТ и МРТ - исследования), функциональный (УЗИ сердца и органов брюшной полости; спирография; электромиография; эстезиометрия; холтеровское мониторирование) методы исследования. Критериями оценки явились: тип и величина деформации (по Cobb), постуральный дисбаланс, наличие стеноза позвоночного канала, неврологический дефицит (по Frenkel), нарушение функции внутренних органов.

**Результаты:** В структуре вертебрального синдрома преобладала выраженная кифосколиотическая деформация (сколиотический компонент от 20° до 165°; кифоз от 15° до 85°). У 6 больных выявлен стеноз позвоночного канала, который проявлялся неврологическим дефицитом (до типа C). У всех больных отмечался дефицит функциональных показателей (снижение показателей ЖЕЛ от 21% до 50%, кардиальная дисфункция – 90%). Стато-динамический дисбаланс во фронтальной и сагиттальных плоскостях присутствовал у 80 % пациентов. После проведенного хирургического лечения коррекция фронтального компонента на 68%, сагиттального на 85%. Лучшие результаты коррекции (более 75%) отмечались при использовании систем «коннекторного» типа и комбинированных методик с применением вариантов остеотомий. У 6 (50 %) пациентов со стенозом позвоночного канала после декомпрессии и инструментальной фиксации отмечено улучшение неврологического статуса до типа Е.

**Обсуждения.**

Показания к оперативному устранению патологии позвоночника и его объем должны определяться после многопрофильного обследования с учетом как особенностей патологии позвоночника, так и основного заболевания.

Наибольшую эффективность показали методики коррекции системами «коннекторного» типа и комбинированные методики. У пациентов с сочетанным стенозом позвоночного канала необходимо сочетать технику декомпрессии с инструментальной фиксацией.