



# СКОЛИОЗ ПРИ СИНДРОМЕ МАРФАНА

**М.В. Михайловский**

Новосибирский НИИ травматологии и ортопедии

Представлены литературные данные, касающиеся природы синдрома Марфана, проанализированы диагностические критерии, принципы и результаты лечения деформаций позвоночника, развившихся при этой генетически детерминированной патологии соединительной ткани.

**Ключевые слова:** синдром Марфана, сколиоз, хирургическое лечение.

## SCOLIOSIS IN PEOPLE WITH MARFAN SYNDROME

*M. V. Mikhailovsky*

The paper presents literature-derived data concerning Marfan syndrome, the analysis of diagnostic criteria, principles and results of spinal deformity treatment in patients with this genetically determined pathology of the connective tissue.

**Key Words:** Marfan syndrome, scoliosis, surgical treatment.

Hir. Pozvonoc. 2009;(4):31–37.

### *История вопроса, происхождение, терминология*

Один из наиболее часто встречающихся вариантов поражения соединительной ткани, синдром Марфана, впервые описан французским педиатром Marfan в 1896 г. под названием «долихостеномелия» (врожденная гипопластическая мезодермальная дистрофия, акрохондрогиперплазия, дизлинзектопия, долихоморфия, арахнодактилия). Синдром Марфана наследуется по аутосомно-доминантному типу и является результатом мутации гена, ответственного за выработку фибриллина-1, основного гликопротеинового компонента внеклеточных фибрилл, которые вместе с эластином входят в состав эластических волокон [13].

С.А. Рейнберг [2] отмечает, что болезнь встречается как в виде спорадических случаев, так и в качестве семейного заболевания, которому подвержено несколько членов одной семьи из одного или разных поколений. Преимущественного поражения мужского или женского пола не отмечено.

### *Морфологические изменения*

Эластические волокна истончены, расположены неравномерно, отмечается

расслоение средней оболочки крупных сосудов, разрыхление эндотелия. В эндотелиальном и подэндотелиальном слоях образуются подушкообразные выступы в просвет сосуда. Эластический каркас аорты и легочного ствола развит слабо. Миокард с дистрофическими изменениями, вакуолизацией, местами с резким набуханием волокон. В костной ткани — разрежение балок. Нарушена структура хрящевой ткани за счет образования коллагеновых пучков, расслаивающих межучное вещество [1].

### *Клиника, диагностика*

Основное клиническое проявление болезни — выраженная астеничность конституции (рис. 1). Череп узкий, подбородок срезанный или выступающий, глаза посажены близко, ушные раковины тонкие и малоэластичные, «птичье» выражение лица, склеры синие, отмечается вывих или подвывих хрусталика, глаза широко расставлены. Общая гипотония, мышечная ткань выражена слабо, как и подкожная клетчатка, кожа крайне истончена. Суставы гипермобильны, кисти и стопы длинные, с тонкими паукообразными пальцами (рис. 2), согнутыми в межфаланговых суставах (отсюда — арахно-



**Рис. 1**

Типичный внешний вид больного с синдромом Марфана [5]

дактилия). Грудная клетка деформирована по типу воронкообразной (рис. 3) или килевидной. Ребра тонкие и длинные, расположены почти отвесно.

Отмечаются вегетососудистые расстройства: потливость, вялость холодные конечности, мраморный рисунок кожи, акроцианоз. Наблюдаются изменения со стороны сердца: расширение границ, систолический и диастолический шумы. Все изменения сердечно-легочной системы с возрастом усугубляются за счет нарастания изменений миокарда, перегрузки правого желудочка, формирования аневризм аорты и легочного ствола.

Умственное развитие больных не страдает [1], хотя есть и диаметрально противоположная точка зрения [2].

#### Диагностические критерии

В 1995 г. группа ведущих мировых специалистов разработала систему диагностических критериев, известных как критерии Ghent. Система идентифицирует главные и второстепенные критерии, базируясь на данных клинического обследования различных систем организма и семейном анамнезе. Главные критерии определяются как имеющие высокую диагностическую точность, поскольку сравнительно редко встречаются при других патоло-

гических состояниях и в общей популяции [5].

Семейный анамнез и результаты молекулярных исследований относятся к главным критериям, среди которых родственники первой степени родства (родители, дети, сибсы) с подтвержденным диагнозом; мутация FBN1, вызывающая развитие болезни Марфана; наследование гаплотипа FBN1, связанное с наличием семейной формы болезни Марфана.

Если вышеперечисленные признаки отсутствуют, для постановки диагноза болезни Марфана необходимо наличие главных критериев поражения двух различных систем организма и поражение третьей.

Основные клинические проявления:

- замедленное развитие двигательного стереотипа вследствие гипермобильности связочного аппарата тазобедренного, коленного, голеностопного, лучезапястного и межфаланговых суставов;
- диастолический шум на аорте;
- щелчок на вершине с последующим голосистолическим шумом вследствие митрального пролапса с регургитацией;

- дизритмия;
- резкое начало грудных болей, имеющих место у 90% больных с расслоением аорты (другие симптомы: синкопе, шок, бледность, отсутствие пульса, парестезии или параличи конечностей, падение давления может означать разрыв аорты);
- боли в пояснично-крестцовом отделе позвоночника, ощущение жжения или онемения, слабость в ногах при наличии дуральной эктазии (последняя может вызвать головные боли и даже неврологическую симптоматику);
- у взрослых — боли в суставах;
- при грубой килевидной деформации грудной клетки — диспноэ, сердцебиение, загрудинные боли;
- при спонтанном пневмотораксе — одышка, часто с болями в груди;
- проблемы со зрением вследствие подвывиха хрусталика или отслойки сетчатки, нередко миопия и амблиопия.

В настоящее время диагноз болезни Марфана остается в основном клиническим.



Рис. 2

Арахнодактилия [5]



Рис. 3

Воронкообразная деформация грудной клетки [5]

**Опорно-двигательный аппарат.** Больные обычно более высокие и худые в сравнении с членами их семей, конечности непропорционально длинны относительно туловища (*dolichostenomelia*), часто отмечается арахнодактилия.

Главные критерии:

- грубая килевидная деформация грудной клетки, требующая хирургической коррекции;
- снижение отношения высоты тела и нижних конечностей (0,85 вместо 0,93) или увеличение ширины разведенных рук относительно роста до 1,05;
- положительные симптомы Walker и Steinberg: первый считается положительным, если дистальные фаланги первого и пятого пальцев одной руки перекрывают друг друга при обхватывании запястья другой руки (рис. 4); второй считается положительным, если первый палец находится в положении максимальной оппозиции в сжатой кисти, а его конец выступает за ульнарный край кисти (рис. 5);
- ограничение экстензии локтевых суставов до 170°;
- медиальное смещение внутренней лодыжки с формированием *pes planus*;
- ацетабулярная протрузия — смещение медиальной стенки дна вертлужной впадины в полость таза вместе с головкой бедренной кости — может быть выражена в любой степени, встречается в 50% случаев болезни Марфана.

Второстепенные критерии:

- килевидная деформация грудной клетки умеренной степени выраженности;
- сколиоз менее 20°;
- грудной лордоз;
- гипермобильность суставов;
- высокое стояние неба;
- неправильный рост зубов (*dental crowding*);
- деформации лица: долихоцефалия, малярная гипоплазия, энфотальм, ретрогнатия.

Поражение опорно-двигательного аппарата считается доказанным при наличии минимум двух главных критериев или одного главного и двух второстепенных.

**Органы зрения.** Главным критерием считается смещение хрусталика. Встречается у 50% больных. Смещение обычно верхнее или темпоральное. Может быть выявлено при рождении или развиться в детском или подростковом возрасте.

Второстепенные критерии:

- плоская роговица (кератометрия);
- увеличение аксиального размера глазного яблока (по данным УЗИ);
- катаракта у больных моложе 50 лет;
- гипоплазия радужки или цилиарной мышцы, вызывающая миоз;
- близорукость вне зависимости от положения хрусталика, наиболее частые нарушения рефракции — миопия за счет удлинения глазного яблока и амблиопия;
- глаукома у больных моложе 50 лет;
- отслойка сетчатки.

Диагноз болезни Марфана требует наличия минимум двух второстепенных критериев.

**Сердечно-сосудистая система**

Главные критерии:

- дилатация корня аорты, включая синусы *Valsalva*. Отмечается в 70–80% случаев, манифестирует в раннем возрасте и встречается чаще у мужчин, может сопровождаться диастолическим шумом над аортальным клапаном;
- расслоение стенки аорты, включая нисходящую.

Второстепенные критерии:

- пролапс митрального клапана (частота 55–70%), среднесистолический щелчок может предшествовать выраженному позднесистолическому шуму, а в тяжелых случаях — голосистолическому;
- дилатация проксимального отдела главной легочной артерии при отсутствии периферического легочного стеноза или иной патологии;
- кальцификация митрального кольца у больных моложе 40 лет;



Рис. 4

Положительный симптом Walker [5]



Рис. 5

Положительный симптом Steinberg [5]



— дилатация абдоминальной или нисходящей грудной аорты у больных моложе 50 лет.

Включение в патологический процесс сердечно-сосудистой системы подразумевает наличие одного второстепенного критерия.

**Легочная система.** Выделены только второстепенные критерии:

— спонтанный пневмоторакс (5% больных);

— апикальная булла, определяемая рентгенографически.

**Кожа.** Выделены только второстепенные критерии:

— *striae atrophicae* в отсутствие изменения веса тела, беременности, повторных растяжений. Встречается в области надплечий, спины и бедер (рис. 6);

— повторные или послеоперационные грыжи.

**Оболочки спинного мозга.** Применительно к твердой мозговой оболочке определен только один главный критерий — эктазия, диагностируемая с помощью КТ или МРТ, встречается с частотой 65—92%. Это расширение позвоночного канала, обычно асимптоматичное, почти всегда — в пояснично-крестцовом отделе. Дуральный мешок баллонообразно расширен, часто с формированием грыжевых выпячиваний в месте отхождения корешков у соответствующих форамин (рис. 7). Степень эктазии нарастает с возрастом, подтверждая гипотезу о кумулятивном эффекте внутридурального давления в базовом отделе позвоночника в положении стоя. Необходимо помнить о возможности развития дуральной эктазии при синдроме Ehler — Danlos, нейрофиброматозе I типа, анкилозирующем спондилите, травме, сколиозе, опухолевых процессах.

#### Течение болезни (деформация позвоночника)

Синдром Марфана в 73% случаев сопровождают деформации позвоночника, хотя, возможно, столь высокий показатель объясняется тем, что в большинстве исследованных обсуждаются группы специаль-

но подобранных больных, нуждающихся в хирургическом лечении [12]. В отличие от идиопатического сколиоза деформации позвоночника при синдроме Марфана развиваются значительно раньше и гораздо чаще могут быть отнесены к инфантильным и ювенильным.

Характер прогрессирования сколиозов при болезни Марфана на больших группах больных не установлен, но небольшие серии показывают, что прогрессирование, особенно при инфантильном типе деформации, может быть весьма бурным [14]. По данным P. Sponseller et al. [16], все деформации свыше 30° прогрессируют минимум на 10°, а у взрослых пациентов с деформациями свыше 50° прогрессирование составляет в среднем 3° в год. Особенностью болезни Марфана является ригидность деформаций позвоночника, что подтверждается функциональными спондилограммами. Это обстоятельство представляется труднообъяснимым с учетом общего поражения соединительной ткани и гипермобильности суставов конечностей.

Типы деформаций позвоночника при болезни Марфана те же, что и при идиопатических сколиозах, но, в отличие от последних, частота правосторонних грудных сколиозов с поясничным противоискривлением выше, чем единичных правосторонних дуг [4].

Сагиттальный контур позвоночника изменяется весьма вариably, при этом грудные кифозы более 50° встречаются в 40% случаев [8]. Нередко отмечается деформация грудной клетки по типу *pectus excavatum*.

Частота и тяжесть спондилолистеза при болезни Марфана более выражены, чем в общей популяции [16]. Болевой синдром выражен чаще, чем при идиопатическом сколиозе и локализуется не в нижнепоясничном отделе, а в области основной дуги [14, 16].

#### Рентгенографическая картина

Анатомия позвонков может быть нормальной или несколько изменен-

ной в виде увеличения переднезаднего диаметра тел. Возможно наличие двояковогнутой деформации тел позвонков, как при несовершенном остеогенезе. Дуральные эктазии могут вызывать истончение костных стенок тел позвонков и дужек, расширение фораминальных отверстий [15]. Это обстоятельство необходимо учиты-



Рис. 6  
*Striae atrophicae* [5]



Рис. 7  
МРТ при дуральной эктазии в пояснично-крестцовом отделе [5]

вать при планировании хирургического вмешательства.

Типичной для болезни Марфана является грудная лордосколиотическая деформация, часто сочетающаяся с поясничным кифосколиозом. Вообще грубые изменения сагиттального контура встречаются чаще, чем при идиопатическом сколиозе. Зона деформации обычно ригидна, чего нельзя сказать о позвоночнике в целом. Нередко отмечается наличие спондилолистеза.

#### *Консервативное лечение*

Корсетотерапия при деформациях позвоночника на почве синдрома Марфана считается менее эффективной, чем при идиопатических сколиозах. Emans [9] полагает, что она показана при деформациях менее 40–45°, а Donaldson и Brown [8], учитывая ригидность позвоночника, рекомендуют начинать лечение рано, как только деформация достигнет величины 20°. Возможности корсетотерапии лимитированы механическими проблемами, вызванными наличием килевидной грудной клетки, грудным гиперлордозом. Кроме того, характерное положение ребер, близкое к вертикальному, снижает передачу корригирующего воздействия на позвоночник, а усиление давления чревато развитием пролежней из-за исходно патологического состояния мягких тканей. Хотя в отдельных случаях удастся стабилизировать деформацию, прогрессирование сколиоза более вероятно [4].

#### *Хирургическое лечение*

**Показания к операции.** Представления хирургов о показаниях к хирургической коррекции деформаций позвоночника при синдроме Марфана с годами меняются. В 1972 г. McKusick [11] сообщил, что средняя продолжительность жизни таких пациентов, вследствие сердечно-сосудистой патологии, составляет всего 32 года. Сейчас ситуация изменилась, и показания к хирургической коррекции считаются деформации величиной 45–50° или меньше при наличии документированного прогрессиру-

ния или неэффективной корсетотерапии. Другими показаниями считаются выраженный грудной гиперкифоз и стойкий болевой синдром у взрослых пациентов [8]. Что касается детей младше 6–8 лет с прогрессирующими деформациями, решение об операции становится сложным из-за высокого риска интраоперационных осложнений. Кроме того, надо учитывать необходимость этапных дистракций и возможность прогрессирования сердечно-сосудистой патологии по мере роста больного [9].

**Предоперационное обследование.** Особо тщательно должна быть исследована сердечно-сосудистая система, поскольку расслаивающая аневризма аорты является противопоказанием к операции. Это относится и к легким, так как возможны проблемы при наличии нераспознанной легочной буллы или эмфизематозных изменений. Анестезиолог, хорошо знающий болезнь Марфана, должен быть готов решать подобные проблемы, включая интраоперационный спонтанный пневмоторакс. Исходное состояние легочной ткани может снижать толерантность больных к положению лежа на операционном столе в условиях внешнего давления элементами стола на грудную клетку. Больной должен быть осмотрен окулистом на предмет возможной эктопии хрусталика и оценки риска интраоперационной его дислокации.

**Особенности хирургической техники.** Предоперационное планирование (протяженность инструментального блока и расстановка элементов крепления) практически не отличается от такового при идиопатическом сколиозе. Оптимальным является использование сегментарного инструментария III поколения, хотя отдельные авторы сообщают об успешном применении техники Luque [18]. По их мнению, рассечение желтых связок, находящихся в состоянии контракции, способствует достижению большей коррекции.

Особое значение в хирургии болезни Марфана приобретает восстановление сагиттального контура позво-

ночного столба, в первую очередь грудного кифоза. Часто встречающееся лордозирование грудного отдела позвоночника резко уменьшает ретростернальное пространство с соответствующими изменениями положения и функции внутренних органов. С учетом характерной для болезни Марфана ригидности позвоночника нередко возникает необходимость мобилизующего этапа хирургического вмешательства в виде дискэктомии.

Качество кости существенно не меняется, что не ограничивает хирурга в выборе элементов крепления (крюки, шурупы, субламинарные петли). При показаниях возможно использование гало-тракции.

При болезни Марфана часто отмечается развитие так называемых дуральных эктазий, особенно в пояснично-крестцовом отделе. В этих участках возможно истончение корней дужек и тел позвонков, что можно выявить при предоперационном КТ-исследовании и необходимо учитывать при планировании вмешательства. Некоторые авторы [9] полагают, что у пациентов с болезнью Марфана повышен риск развития cast-syndrome, причем без всякой внешней иммобилизации.

**Осложнения.** Специфических для болезни Марфана послеоперационных осложнений не описано. В период широкого применения инструментария Harrington некоторые авторы отмечали достаточно высокий уровень развития ложных суставов блока [14], но после внедрения в практику сегментарного инструментария эта проблема потеряла актуальность.

**Результаты хирургического лечения по данным литературы.** Первое из известных нам сообщений о хирургическом лечении сколиоза на почве болезни Марфана датируется 1969 г. [14]. Авторы не представляют результатов лечения, а лишь подчеркивают, что подобные деформации должны лечиться, как и другие формы сколиоза, но резкое корригирующее воздействие, как при дистракции по Harrington, без предварительной

подготовки корсетом или аксиальной тракцией, может вызвать развитие расслаивающей аневризмы.

В 1975 г. Robins et al. [14] представили результаты хирургического лечения 14 больных, средний возраст которых составлял 17,4 года (от 4 до 34 лет). В семи случаях выполнен задний спондилодез по Мое, в семи — коррекция дистрактором Harrington. В большинстве случаев операция осуществлялась в условиях корригирующего корсета Risser, а в двух — после гало-фemorальной тракции. В среднем деформацию позвоночника удалось уменьшить с 79 до 47° (41%), а послеоперационное прогрессирование за 2,3 года составило 6,7°. При этом не учитывались результаты лечения двух больных, у которых развился ложный сустав блока (подобное осложнение выявлено у пяти пациентов). Нагноение раны отмечено в одном случае, неврологических осложнений не было. Основные выводы авторов сводятся к следующему: сколиозы на почве болезни Марфана часто грубые и ригидные; отличие от идиопатических сколиозов состоит в том, что двойные деформации встречаются чаще и выявляются у более юных больных; осложнения встречаются не чаще, чем при идиопатических сколиозах.

В 1984 г. Amis et al. [3] сообщили об осложнении применения дистрактора Harrington — у 11-летнего ребенка развился грубый кифоз после коррекции и спондилодеза на протяжении от Th<sub>10</sub> до L<sub>5</sub>. Потребовалась реоперация. Авторы делают вывод о необходимости послеоперационной иммобилизации, так как дистракция может привести к разрушению заднего связочного аппарата позвоночника.

Sponseller et al. [17] сообщили о хирургическом лечении инфантильных сколиозов на почве болезни Марфана. Всего было оперировано 14 больных в возрасте от 3 до 13 лет. Использовали инструментарий Luque и дистрактор Harrington. Только в трех случаях инструментарий применяли без спондилодеза. Деформация уменьшена в среднем с 72 до 34°, а через пять лет величина дуги составила 54°.

Авторы полагают, что у этой группы тяжелых больных корсетное лечение малоэффективно и возможно только при деформациях менее 40°. Оперировать следует детей в возрасте старше четырех лет, так как многие больные умирают раньше от сердечно-сосудистой патологии. Результаты лечения лучше у детей старше пяти лет.

Erkula et al. [10] оперировали 41 пациента с различными деформациями позвоночника на почве болезни Марфана, используя сегментарный инструментарий III поколения. Средний возраст пациентов — 15 лет, наблюдение — 2 года. У 25 больных сколиозом деформация исправлена с 64,0 до 25,6°; в конце периода наблюдения отмечено прогрессирование до 33,2°. Выявлены следующие осложнения: разрыв дурального мешка (3), глубокая инфекция (3), ложный сустав блока (2), перелом костных структур или стержня эндокорректора (4), adding on (2), формирование переходного кифоза (2). Авторы отмечают, что частота осложнений превышает таковую при идиопатических сколиозах.

В 2005 г. группа итальянских авторов [7] сообщила о результатах лечения 23 больных, средний возраст которых — 17 лет, срок послеоперационного наблюдения — 7 лет. В 16 случаях использован дистрактор Harrington, в 7 — более современная гибридная конструкция. До операции угол Cobb — 70°, после операции — 38°, в конце срока наблюдения — 44°. У 10 больных отмечено 11 осложнений: разрыв *durae mater* (2), ложный сустав блока (2), смещение дистального крюка (5), переходный кифоз (2). Все осложнения наблюдались в группе больных, леченных с применением инструментария Harrington с субламнарными петлями. Авторы подчеркивают, что стабильного результата можно добиться, если в качестве нижнего инструментированного используется позвонок, являющийся стабильным и нейтральным во фронтальной и сагиттальной плоскостях.

Среди осложнений, вероятно типичных для синдрома Марфана, описывается развитие грубого шейного кифоза после двухнедельной гало-тракции [19]. У больной со сколио-



**Рис. 8**

Результат коррекции сколиотической деформации позвоночника при синдроме Марфана



тической деформацией 125° тракция использовалась между этапами оперативного лечения. Через два года отмечен шейный кифоз 66°, потребовавший хирургического лечения. Причина осложнения — несостоятельность соединительной ткани при синдроме Марфана. Другое редкое осложнение хирургической коррекции сколиоза — разрыв селезенки, потребовавший ее удаления [6].

за — разрыв селезенки, потребовавший ее удаления [6].

### Заключение

Современная ортопедическая литература содержит сравнительно малый объем информации, касающийся как синдрома Марфана в целом, так

и лечения деформаций позвоночника, развивающихся при этом заболевании. Предлагаемый обзор, возможно, в какой-то мере поможет восполнить имеющийся пробел. В дальнейшем мы планируем представить материал клиники детской вертебрологии Новосибирского НИИТО по обсуждаемой проблеме (рис. 8).

### Литература

1. **Кондрашин Н.И.** Марфана синдром // БМЭ. М., 1980. Т. 13. С. 433.
2. **Рейнберг С.А.** Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов. М, 1964. Т. 1.
3. **Amis J., Herring J.A.** Iatrogenic kyphosis: a complication of Harrington instrumentation in Marfan's syndrome. A case report // J. Bone Joint Surg. Am. 1984. Vol. 66. P. 460–464.
4. **Birch J.G., Herring J.A.** Spinal deformity in Marfan syndrome // J. Pediatr. Orthop. 1987. Vol. 7. P. 546–552.
5. **Chen H.** Marfan syndrome // <http://emedicine.medscape.com>.
6. **Christodoulou A.G., Ploumis A., Terzidis I.P., et al.** Spleen rupture after surgery in Marfan syndrome scoliosis // J. Pediatr. Orthop. 2004. Vol. 24. P. 537–540.
7. **Di Silvestre M., Gregg T., Giacomini S., et al.** Surgical treatment for scoliosis in Marfan syndrome // Spine. 2005. Vol. 30. P. E597–E604.
8. **Donaldson D.H., Brown C.W.** Marfan's spinal pathology // In: Bridwell K.H., DeWald R.L., eds. The Textbook of Spinal Surgery, 2nd edition. Philadelphia, 1997. Vol. I. P. 299–306.
9. **Emans J.B.** Spinal deformities associated with metabolic diseases // In: DeWald R.L., ed. Spinal Deformities. The Comprehensive Text. Thieme Medical Publishers, 2003. P. 761–770.
10. **Erkula G., Sponseller P.D., Dormans J.P.** Surgery for spinal deformity in Marfan syndrome // Final program of the 36th Annual SRS Meeting, Cleveland, Ohio, 2001. P. 118.
11. **McKusick V.A.** Heritable disorders of connective tissue, 4th ed. St. Louis, 1972.
12. **Orcutt F.V., DeWald R.L.** The special problems which the Marfan syndrome introduces to scoliosis // J. Bone Joint Surg. Am. 1974. Vol. 56. P. 1763–1765.
13. **Robinson P.N., Godfrey M.** The molecular genetics of Marfan syndrome and related microfibrillopathies // J. Med. Genet. 2000. Vol. 37. P. 9–25.
14. **Robins P.R., Moe J.H., Winter R.B.** Scoliosis in Marfan's syndrome. Its characteristics and results of treatment in thirty-five patients // J. Bone Joint Surg. Am. 1975. Vol. 57. P. 358–368.
15. **Sponseller P.D., Ahn N.U., Ahn U.M., et al.** Osseous anatomy of the lumbosacral spine in Marfan syndrome // Spine. 2000. Vol. 25. P. 2797–2802.
16. **Sponseller P.D., Hobbs W., Riley L.H., et al.** The thoracolumbar spine in Marfan syndrome // J. Bone Joint Surg. Am. 1995. Vol. 77. P. 867–876.
17. **Sponseller P.D., Sethi N., Cameron D.E., et al.** Infantile scoliosis in Marfan syndrome // Spine. 1997. Vol. 22. P. 509–516.
18. **Winter R.B.** Thoracic lordoscoliosis in Marfan's syndrome. Report of two patients with surgical correction using rods and sublaminar wires // Spine. 1990. Vol. 15. P. 233–235.
19. **Yang J.S., Sponseller P.D.** Severe cervical kyphosis complicating halo traction in a patient with Marfan syndrome // Spine. 2009. Vol. 34. P. E66–E69.

### Адрес для переписки:

Михайловский Михаил Витальевич  
630091, Новосибирск, ул. Фрунзе, 17,  
НИИТО,  
[Mmihailovsky@niito.ru](mailto:Mmihailovsky@niito.ru)

Статья поступила в редакцию 14.05.2009