



ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ КРАНИОВЕРТЕБРАЛЬНОГО СТЕНОЗА У ПАЦИЕНТОВ С МУКОПОЛИСАХАРИДОЗОМ I, II, VI ТИПОВ

С.П. Мионов, С.В. Колесов, В.С. Переверзев, Д.А. Колбовский, А.А. Кулешов, М.С. Ветрилэ, А.И. Казьмин

Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии имени Н.Н. Приорова, Москва, Россия

Цель исследования. Анализ хирургического лечения пациентов с краниовертебральным стенозом при мукополисахаридозе.

Материал и методы. В 2012–2017 гг. по поводу краниовертебрального стеноза прооперированы 9 пациентов (4 мужчин, 5 женщин) с мукополисахаридозом. Всех пациентов осматривали, выполняя стандартную рентгенографию шейного отдела позвоночника с функциональными пробами для оценки атлантоокипитальной стабильности по Ротману, МРТ для определения степени компрессии спинного мозга, стеноза позвоночного канала, изменения мягких тканей, окружающих позвоночный канал вследствие фиброза и накопления гликозаминогликанов. Максимальный стеноз на уровне C_0 – C_2 отмечали у 5 пациентов, C_1 – C_2 — у 2, C_2 – C_4 — у 1, C_0 – C_1 — у 1. Миелопатию на уровне верхнешейного отдела позвоночника выявили в пяти случаях. Оценивали общий соматический и функциональный статусы, а также неврологические параметры. Контрольный осмотр и рентгенологическое обследование проводили через 3, 6 и 12 мес. с момента операции, далее — каждые 6 мес.

Результаты. Средний период наблюдения — 2,5 года. Возраст пациентов варьировал от 1,8 до 34 лет. Через 3, 6, 12 мес. после хирургического вмешательства рентгенологически во всех случаях конструкция стабильна, остеорезорбция вокруг элементов металлоконструкции отсутствует. Семь пациентов отметили регресс неврологической симптоматики и положительную динамику в соматическом статусе согласно шкалам оценки. У одного пациента неврологический статус остался без изменений. В одном случае отмечали временное ухудшение состояния после неудачной попытки интубации, потребовалась экстренная трахеостомия, операция перенесена на более поздний срок для стабилизации состояния. Осложнения после хирургического лечения наблюдали у пяти пациентов. В одном случае развился псевдоартроз, перелом стержня и нестабильность металлоконструкции через 1,5 года после вмешательства, потребовалась повторная операция. У трех пациентов отмечали трудности при заживлении раны, в одном случае в раннем послеоперационном периоде зафиксировали ликворею, которую купировали без ревизионного вмешательства.

Заключение. Декомпрессию и стабилизацию у пациентов с мукополисахаридозом необходимо проводить заблаговременно, до развития какого-либо неврологического расстройства. Фиксация требуется для предотвращения развития нестабильности, постламинэктомических деформаций и продолжения прогрессирования рубцового стеноза. Своевременное начало фермент-заместительной терапии улучшает результаты лечения мукополисахаридоза.

Ключевые слова: краниовертебральный стеноз, мукополисахаридоз, гликозаминогликаны, синдром Марото — Лами, цервикальный стеноз, компрессия спинного мозга, хирургическое лечение.

Для цитирования: Мионов С.П., Колесов С.В., Переверзев В.С., Колбовский Д.А., Кулешов А.А., Ветрилэ М.С., Казьмин А.И. Опыт хирургического лечения краниовертебрального стеноза у пациентов с мукополисахаридозом I, II, VI типов // Хирургия позвоночника. 2018. Т. 15. № 4. С. 32–40. DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2018.4.32-40>.

SURGICAL TREATMENT OF CRANIOVERTEBRAL STENOSIS IN PATIENTS WITH MUCOPOLYSACCHARIDOSIS TYPE I, II, AND VI

S.P. Mironov, S.V. Kolesov, V.S. Pereverzev, D.A. Kolbovsky, A.A. Kuleshov, M.S. Vetrile, A.I. Kazmin

National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics n.a. N.N. Priorov, Moscow, Russia

Objective. To analyze surgical treatment of craniovertebral stenosis in patients with mucopolysaccharidosis.

Material and Methods. A total of 9 patients (4 men, 5 women) with mucopolysaccharidosis were operated on for craniovertebral stenosis in 2012–2017. All patients underwent clinical examination, standard radiography of the cervical spine with functional tests to assess atlantooccipital stability according to Rothman, and MRI to determine the degree of the spinal cord compression, stenosis of the spinal canal, and changes in soft tissues surrounding the spinal canal due to fibrosis and accumulation of glycosaminoglycans. Maximum stenosis at the C_0 – C_2 level was noted in 5 patients, at C_1 – C_2 in 2, at C_2 – C_4 in 1, and at C_0 – C_1 in 1. Myelopathy in the upper cervical spine was detected in five cases. The overall somatic and functional statuses, as well as neurological parameters were assessed. Follow-up examination and X-ray examination were performed at 3, 6 and 12 months after surgery, and further every 6 months.

Results. The average follow-up period was 2.5 years. The age of the patients varied from 1.8 to 34 years. After 3, 6, and 12 months after surgery, instrumentation was radiologically stable in all cases, there were no bone resorption signs around the elements of instrumentation. Seven patients showed a regression of neurologic symptoms and positive dynamics in the somatic status according to the assessment scales. In one patient, the neurological status remained unchanged. In one case, a temporary deterioration in the condition was noted after

a failed intubation attempt, which required emergency tracheostomy, and operation was postponed to a later date to stabilize the condition. Complications after surgical treatment were observed in five patients. In one case, pseudoarthrosis, rod fracture, and instrumentation instability developed 1.5 years after the intervention, and revision surgery was required. Wound healing problems were observed in three patients and a liquorrhea in the early postoperative period, which was stopped without revision intervention — in one case.

Conclusion. Decompression and stabilization in patients with mucopolysaccharidosis should be performed in advance, before any neurological disorder development. Fixation is required to prevent the development of instability, post-laminectomy deformities, and progression of cicatricial stenosis. Timely initiation of enzyme-replacement therapy improves the results of mucopolysaccharidosis treatment.

Key Words: craniovertebral stenosis, mucopolysaccharidosis, glycosaminoglycans, Maroteaux — Lamy syndrome, cervical stenosis, spinal cord compression, surgical treatment.

Please cite this paper as: Mironov SP, Kolesov SV, Pereverzev VS, Kolbovsky DA, Kuleshov AA, Vetrile MS, Kazmin AI. Surgical treatment of craniovertebral stenosis in patients with mucopolysaccharidosis type I, II, and VI. *Hir. Pozvonoc.* 2018;15(4):32–40. In Russian.

DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2018.4.32-40>.

Мукополисахаридозы (МПС) – это тяжелые гетерогенные и прогрессирующие заболевания, вызванные дефицитом лизосомальных ферментов, участвующих в каскаде реакций деградации гликозаминогликанов (ГАГ) [1].

Проградиентное накопление ГАГ в клетках и тканях организма приводит к многообразию клинических проявлений, варьирующихся среди различных типов МПС.

Все типы МПС, за исключением III, характеризуются поражением скелета и суставов, кардиореспираторными заболеваниями, гепатоспленомегалией, снижением слуха и ухудшением зрения [2–5].

МПС относится к группе орфанных заболеваний. Частота возникновения МПС типа I составляет от 1:40 000 до 1:100 000, II – от 1:140 000 до 1:156 000, VI – от 1:238 000 до 1:300 000 [6–8].

Стеноз позвоночного канала чаще встречается у пациентов с МПС I, II, IV и VI типов на уровне краниовертебрального перехода или в области грудного отдела позвоночника [2, 9–13]. Неврологические симптомы (общая слабость, нарушение походки, парепарез, пирамидные симптомы, парестезии, дисфункция ЖКТ и мочевого пузыря, апноэ) развиваются из-за компрессии спинного мозга на уровне краниовертебрального перехода [14–16]. Отсутствие лечения стеноза в конечном итоге может привести к тяжелым осложнениям, вплоть до внезапной смерти [6, 17–21]. Таким образом, раннее диагностирование спинального стеноза чрезвычайно важно для предотвращения необра-

тимых неврологических проявлений. Вместе с тем пациенты с обструкцией дыхательных путей, рестриктивными заболеваниями легких, заболеваниями сердечно-сосудистой системы или их сочетанием имеют высокий риск развития осложнений во время анестезии, в том числе обструкции дыхательных путей, трудностей или неудач при интубации, после экстубации, необходимости экстренной трахеостомии [21, 22].

Лечение неврологических проявлений заключается в хирургическом устранении компрессии спинного мозга в сочетании с фермент-заместительной терапией, если она доступна для данного типа, или предшествующей трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток при МПС II [23–25]. Высокий анестезиологический риск у пациентов с МПС требует тщательной оценки факторов риска анестезии до операции. К ним относят тип МПС, проходимость дыхательных путей, кардиореспираторную функцию, предшествующие анестезии.

В отечественной литературе сообщений о результатах хирургических вмешательств и особенностях развития цервикального стеноза у пациентов с МПС не обнаружено. Это обусловлено редкостью и сложностью патологии, а также тяжестью состояния пациентов, вызванной проявлениями основного заболевания.

Цель исследования – анализ хирургического лечения пациентов с краниовертебральным стенозом при МПС.

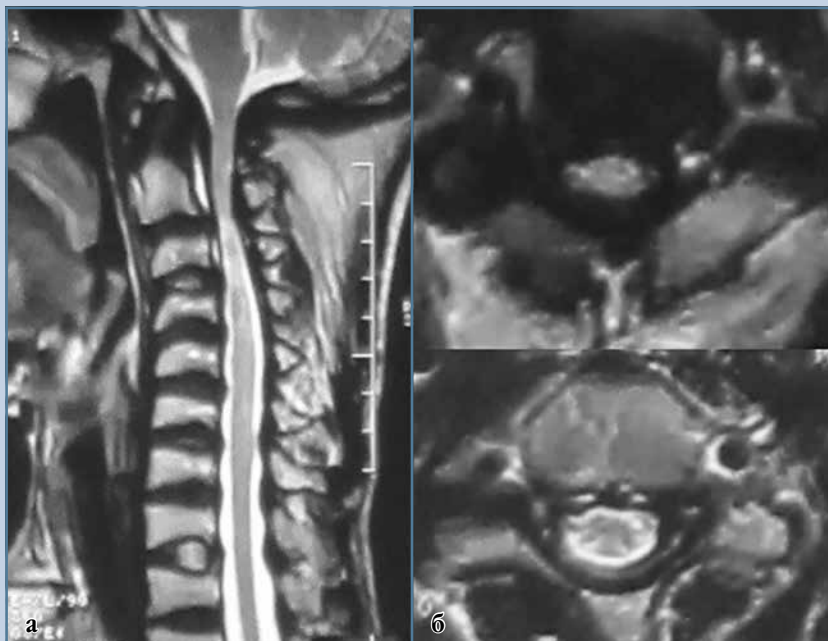
Материал и методы

В 2012–2017 гг. в Национальном медицинском исследовательском центре травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова прооперировано 9 пациентов (4 мужчины, 5 женщин) с МПС по поводу краниовертебрального стеноза. Из них 7 пациентов с синдромом Марото – Лами (МПС VI), один с синдромом Гурлер – Шейе (МПС IHS) и один с синдромом Хантера (МПС II).

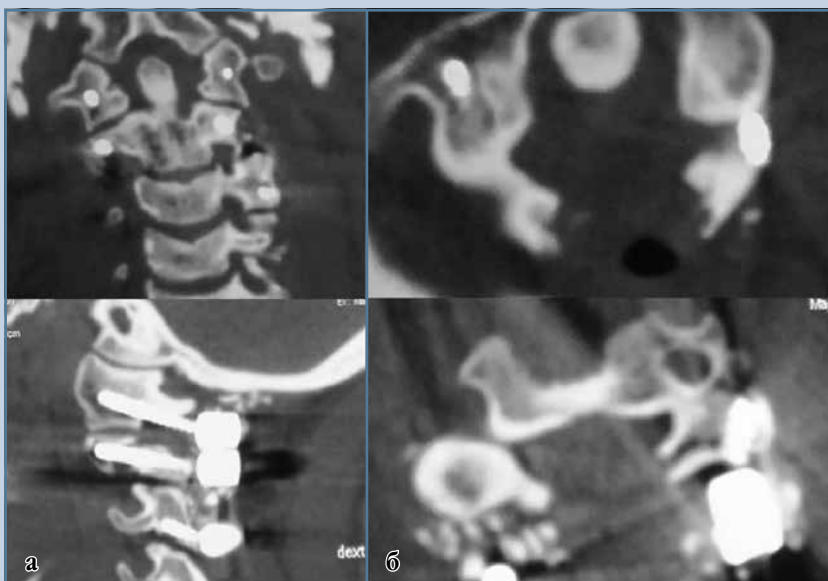
Всех пациентов осматривали, выполняя стандартную рентгенографию шейного отдела позвоночника с функциональными пробами для оценки атлантоокципитальной стабильности по Ротману, МРТ для определения степени компрессии спинного мозга, стеноза позвоночного канала, изменения мягких тканей, окружающих позвоночный канал вследствие накопления ГАГ и фиброза. Максимальный стеноз на уровне C₀–C₂ отмечали у пяти пациентов, C₁–C₂ – у 2, C₂–C₄ – у 1, C₀–C₁ – у 1. Миелопатию на уровне верхнешейного отдела позвоночника выявили в пяти случаях (рис. 1).

Оценивали общий соматический и функциональный статусы (тест 6-минутной ходьбы, шкалы Karnofsky и Lansky), неврологический осмотр (модифицированная шкала Японской ортопедической ассоциации, шкала Ranawat).

Фермент-заместительную терапию в течение минимум 6 мес. до операции проводили семи пациентам, в двух случаях на момент хирургического

**Рис. 1**

МРТ шейного отдела позвоночника пациентки 34 лет, с мукополисахаридозом VI типа, до операции: **а** – T2-взвешенное сагиттальное изображение, очаг миелопатии на уровне C₂–C₄; **б** – T2-взвешенное аксиальное изображение, очаг миелопатии

**Рис. 2**

КТ шейного отдела позвоночника пациентки 34 лет, с мукополисахаридозом VI типа, после операции: **а** – фиксация по Harms, положение металлоконструкции стабильное; **б** – декомпрессия спинного мозга C₁–C₃, позвоночный канал свободен, положение винтов удовлетворительное

вмешательства данный вид лечения оказался недоступен.

В связи с особенностями анатомии дыхательных путей (стенозом гортани, деформацией и аномалией развития трахеи, увеличением миндалин и аденоидов, утолщением надгортанника и голосовых связок, большим языком, тугоподвижностью в височно-нижнечелюстных суставах) у данной категории больных возникает затруднение при интубации. Многофакторный стеноз в области верхних и нижних дыхательных путей из-за депонирования ГАГ у пациентов с МПС наблюдается даже в раннем возрасте. Проблему трудной интубации решали с помощью навигационного оборудования (фибробронхоскоп).

Во всех случаях выполнили декомпрессию на соответствующих уровнях, окципитоспондилодез у восьми пациентов, фиксацию по методике Harms – у одного (рис. 2). Одному пациенту выполнили повторную декомпрессию из-за прогрессирования стеноза, первичная операция без стабилизации проведена не в нашем лечебном учреждении. Винтовую фиксацию применяли у четырех пациентов, крючковую – у двух и гибридную металлоконструкцию – у трех. Выраженную неврологическую симптоматику наблюдали в семи случаях, у двух пациентов в течение года отмечали уменьшение двигательной активности, у одного из них – эпизоды утраты моторной функции без потери сознания.

Контрольный осмотр и рентгенологическое обследование проводили через 3, 6 и 12 мес. с момента операции, далее – каждые 6 мес.

Результаты

Средний период наблюдения 2,5 года (от 6 мес. до 6 лет). Возраст варьировал от 1,8 до 34 лет. У всех пациентов отмечали характерные клинические проявления множественного дизостоза МПС: низкий рост, огрубение черт лица, контрактуры плечевых, локтевых, лучезапястных, тазобедренных и коленных суставов, уплощение стоп, деформации грудной клетки, позво-

ночника. Нестабильности шейного отдела перед операцией по данным рентгенографии не выявлено.

Через 3, 6, 12 мес. после хирургического вмешательства рентгенологически во всех случаях конструкция стабильна, остеорезорбция вокруг элементов металлоконструкции отсутствует (рис. 3). Семь пациентов отметили регресс неврологической

симптоматики и положительную динамику в соматическом статусе, у одного – неврологический статус без изменений (табл. 1). В одном случае отмечали временное ухудшение состояния после неудачной попытки интубации, потребовалась экстренная трахеостомия, операция перенесена на более поздний срок для стабилизации состояния [26].

Осложнения после хирургического лечения наблюдали у пяти пациентов. В одном случае зафиксирован псевдоартроз, перелом стержня и нестабильность металлоконструкции через 1,5 года после операции, что потребовало повторного вмешательства. У трех пациентов были проблемы при заживлении раны, у одного – в раннем послеоперационном периоде отмечалась ликворрея, которую купировали без проведения ревизионного вмешательства. Подробная информация о характере операции представлена в табл. 2.

Обсуждение

Стеноз позвоночного канала на уровне верхнешейного отдела позвоночника и краниовертебральная патология чаще встречаются при МПС IV и VI типов, реже при МПС I типа [25]. Поражение шейного отдела – наиболее частое показание к операции при МПС IV типа [27]. Изменения этой области состоят из нескольких компонентов: гипоплазии зубовидного отростка, атлантоосевой нестабильности и утолщения экстрадуральных мягких тканей. Патологическая трансформация наступает довольно рано, а проявления компрессии спинного мозга на шейном уровне у пациентов с МПС VI типа диагностируются в возрасте до двух лет [28, 29]. Умеренный стеноз позвоночного канала может определяться рентгенологически при отсутствии значимых клинических проявлений [30–33]. Существует мнение, основанное на принципе порога критической компрессии спинного мозга, предполагающее, что при МПС декомпрессию и стабилизацию лучше всего сделать заблаговременно, до развития какого-либо грубого неврологического расстройства [11].

Гипоплазия зубовидного отростка – результат нарушения его оссификации, а наличие *os odontoideum* может считаться доказательством нестабильности [31]. При стабилизации шейного отдела наблюдаются оссификация зубовидного отростка и восстановление структуры окружающих мягких



Рис. 3

КТ шейного отдела позвоночника пациентки 25 лет, с мукополисахаридозом VI типа, через 3 года после окципитоспондилодеза: металлоконструкция стабильна, остеорезорбции вокруг элементов металлоконструкции не выявлено

Таблица 1

Изменения в неврологическом статусе пациентов с мукополисахаридозом (МПС) через 6 мес. после операции

Пациенты (возраст/пол)	Тип МПС	Фермент- заместительная терапия на момент операции	Шкалы Karnofsky и Lansky, баллы		Шкала JOA Score, баллы		Шкала Ranawat, баллы	
			до операции	6 мес. после операции	до операции	6 мес. после операции	до операции	6 мес. после операции
1-й (31/ж)	IHS	Альдуразим в течение 7 лет	60	80	9	12	3	2
2-й (34/ж)	VI	Наглазим в течение 3 лет	70	90	8	13	3	1
3-й (21/ж)	VI	Наглазим в течение 3 лет	60	80	8	14	3	1
4-й (15/ж)	VI	На момент операции не доступна	40	60	4	11	4	3
5-й (22/м)	VI	Наглазим в течение 3 лет	30	50	9	13	4	2
6-й (11/м)	VI	На момент операции не доступна	40	40	2	4	4	4
7-й (1,8/м)	II	Элапраза в течение 1 года	40	70	—	—	4	2
8-й (3,8/м)	VI	Наглазим 11 мес., перерыв 10 мес., возобновление в течение 4 мес. перед операцией	70	100	13	15	1	0
9-й (5,1/м)	VI	Наглазим 11 мес., перерыв 10 мес., возобновление в течение 4 мес. перед операцией	80	90	13	14	1	0

тканей [31]. Ранняя успешная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток сокращает дисплазию зуба при МПС IH [34]. Фермент-заместительная терапия не предотвращает развития шейной миелопатии у пациентов с МПС IS [35]. Деформация субаксиального отдела позвоночника (кифоз или кифосколиоз), часто встречающаяся у пациентов с МПС IV и IH, способствует формированию компрессии [2, 11, 16].

Профилактический окципитоспондилодез до развития миелопатии рекомендован всем пациентам с МПС IV типа для предотвращения стойких неврологических проявлений [32].

Хирургическое лечение, основанное только на данных лучевых методов исследования, у пациентов с МПС IV типа подтверждается сообщениями о том, что основная цель операции – стабилизация, а не улучшение неврологических симптомов [18, 30, 36]. Полное восстановление неврологических функций встречается редко [28].

Некоторые авторы [30, 31] выступают за верхнешейную стабилизацию или окципитоспондилодез с выполне-

нием или без выполнения декомпрессии. Удовлетворительные клинические результаты после декомпрессии без стабилизации описаны у пациентов с МПС IV [30] и VI [36] типов, хотя данная тактика представляется рискованной в связи с вероятностью развития нестабильности в других отделах [17, 19, 37]. Сообщается о развитии прогрессирующей деформации позвоночника у детей от 16 до 100 % после его первичной хирургической дестабилизации [20]. Продолжающееся накопление продуктов ГАГ в этой области может привести к повторным хирургическим вмешательствам [38]. Krenzlin et al. [39] представляют результаты лечения 15 пациентов с МПС I, IVA и VI, которым выполняли краниоцервикальную декомпрессию из минимального заднего доступа без какой-либо фиксации со средним периодом наблюдения 6 лет. Однако повторная операция в связи с продолженным прогрессированием стеноза потребовалась более чем в половине случаев [39]. Инструментация значительно снижает формирование рубцового стеноза. Удачные исходы опера-

ций, ограничивающиеся только декомпрессией, могут быть связаны с тем, что атлантоаксиальная нестабильность не всегда определяется по данным динамических рентгенологических исследований у пациентов с МПС IV типа, даже при наличии неврологических нарушений [27, 29]. Не известно, с чем связаны данные трудности диагностики нестабильности по рентгенограммам – со спастичностью мышц пациента или фиброзной гипертрофией [28].

Вовлечение в патологический процесс дыхательных путей наиболее характерно для тяжелых форм МПС I, II и VI. Существуют сообщения [22, 26, 40] о разнообразных осложнениях во время анестезии – до 60 % случаев. По мнению Muhlebach et al. [21] и согласно нашему опыту, для снижения риска осложнений при интубации целесообразно использовать гибкий бронхоскоп [41].

Хирургия в области верхнешейного отдела может вызывать трудности у маленьких пациентов из-за изменения анатомии и низкого качества костной ткани. Мы описали 9 пациен-

Таблица 2

Уровень стеноза, вид операции, осложнения у пациентов с мукополисахаридозом

Пациенты (возраст/ пол)	Уровень стеноза кранио- вертебрального сегмента	Операция	Осложнения	Период наблюдения
1-й (31/ж)	C ₁ –C ₃	Резекция заднего края большого затылочного отверстия; ламинэктомия C ₁ –C ₃ ; окципитоспондилодез C ₀ –C ₅ (трансарткулярные винты) аутокостью	Нет	3 года
2-й (34/ж)	C ₂ –C ₄ , миелопатия	Задняя декомпрессия C ₁ –C ₃ спинного мозга, задняя фиксация C ₁ –C ₃ по технике Harms; задний спондилодез аутооттрансплантатами	Нет	2 года
3-й (21/ж)	C ₁ –C ₃ , миелопатия	Резекция заднего края большого затылочного отверстия; ламинэктомия C ₁ –C ₃ ; окципитоспондилодез C ₀ –C ₅ (трансарткулярные винты) алло- (спонгиозные чипсы) и аутокостью	Нет	3 года
4-й (15/ж)	C ₀ –C ₂ , миелопатия	Резекция заднего края большого затылочного отверстия; ламинэктомия C ₁ –C ₃ ; окципитоспондилодез C ₀ –C ₆ (винты + крючки); коррекция кифотической деформации грудопоясничного отдела	Нет	6 лет
5-й (22/м)	C ₀ –C ₂	Двухэтапная коррекция кифотической деформации грудопоясничного отдела позвоночника; резекция заднего края большого затылочного отверстия; ламинэктомия C ₁ –C ₃ ; окципитоспондилодез C ₀ –C ₆ (трансарткулярные винты); наложение вторичных швов; перемонтаж металлоконструкции; задний спондилодез ауторребром (через 1,5 года)	Расхождение краев раны в пределах подкожно-жировой клетчатки; псевдоартроз, перелом стержней металлоконструкции	4 года
6-й (11/м)	C ₀ –C ₂ , инклина- ция C ₁ в большое затылочное отверстие	Наложение гало-аппарата; ламинэктомия C ₁ ; окципитоспондилодез C ₀ –C ₅ (крючки) аутокостью	Неудачная попытка интубации, ухудшение состояния	1 год
7-й (1,8/м)	C ₀ –C ₁ , миелопа- тия, гипоплазия зуба C ₂	Наложение гало-аппарата; декомпрессия спинного мозга на уровне C ₀ –C ₁ ; окципитоспондилодез C ₀ –C ₅ (крючки) остеиндуктивная крошка + аутокость; наложение вторичных швов	Расхождение краев раны	2 года
8-й (3,8/м)	C ₀ –C ₂ , зуб C ₂ не сросшийся	Ламинэктомия C ₁ –C ₃ ; резекция заднего края большого затылочного отверстия; окципитоспондилодез C ₀ –Th ₁ (крючки + транспедикулярные винты в Th ₁) + аутокость	Ликворея	6 мес.
9-й (5,1/м)	C ₀ –C ₂ , зуб C ₂ не сросшийся	Резекция дужки C ₁ позвонка без фиксации; ламинэктомия C ₁ , C ₂ , C ₃ ; резекция заднего края большого затылочного отверстия; окципитоспондилодез C ₀ –Th ₁ (крючки + транспедикулярные винты в Th ₂) + аутокость	Расхождение краев раны в пределах подкожно-жировой клетчатки	6 мес.

тов, 5 из которых дети. Техники стабилизации у этих пациентов включают билатеральные ламинарные винты C₂ [42], трансарткулярные винты C₁–C₂ или проволоку и внешнюю фиксацию в гало-аппарате [18]. Гибридные конструкции активно применяют у детей. Имеются сообщения о комбинации ригидных стержней с субламинарной фиксацией шовным мате-

риалом на уровне шейного отдела позвоночника с учетом хрупкости и незрелости костной ткани. На et al. [43] использовали неабсорбируемые швы при тяжелом дистракционном повреждении и не сообщали об осложнениях в период послеоперационного наблюдения. Предполагаемые преимущества этой техники заключаются в сохранении движе-

ний и предотвращении ятрогенного повреждения зоны оксификации и дуги позвонка, что может наблюдаться при использовании титановой проволоки или винтов [43]. Окципитальные и ламинарные крючки с педикулярными винтами в C₂ могут обеспечить большую стабильность конструкции в незрелой затылочной кости, предотвращая осложнения от приме-

нения бикортикальных винтов. Кроме того, Odent et al. [44] сообщали о значительной нестабильности винтовой фиксации у детей и об эффективности использования крючковых конструкций, в том числе у четырех пациентов с МПС различных типов. Данные литературы, касающиеся хирургического лечения цервикального стеноза и инструментации у пациентов детского возраста с МПС, ограничены, что связано с редкостью патологии. Большинство хирургических методов, результатов и осложнений экстраполируются на исследования, затрагивающие детей старшего возраста или взрослых [44]. По нашему

мнению, у детей с МПС рационально использовать гибридные конструкции с ламинарными крючками. Дополнительный костный трансплантат из бедренной кости или голени [29], гребня подвздошной кости [38], ребра [18], а также костные морфогенетические белки часто необходимы для достижения костного блока при незначительной площади костной поверхности. В большинстве наших случаев было достаточно локального аутоотрансплантата, полученного в результате декомпрессии, иногда в комбинации с биокомпозиционным (биопластическим) материалом.

Заключение

Декомпрессию и стабилизацию у пациентов с МПС необходимо применять заблаговременно, до развития какого-либо неврологического расстройства. Фиксация требуется для предотвращения нестабильности, постламинэктомических деформаций и продолжения рубцового стеноза. Своевременное начало фермент-заместительной терапии улучшает прогноз данного заболевания.

Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Литература/References

- Muenzer J. Overview of the mucopolysaccharidoses. Rheumatology (Oxford). 2011;50 Suppl 5:v4–v12. DOI: 10.1093/rheumatology/ker394.
- Borlot F, Arantes PR, Quaio CR, Franco JF, Lourenco CM, Gomy I, Bertola DR, Kim CA. Mucopolysaccharidosis type IVA: Evidence of primary and secondary central nervous system involvement. Am J Med Genet A. 2014;164A:1162–1169. DOI: 10.1002/ajmg.a.36424.
- Leone A, Rigante D, Amato DZ, Casale R, Pedone L, Magarelli N, Colosimo C. Spinal involvement in mucopolysaccharidoses: a review. Childs Nerv Syst. 2015;31:203–212. DOI: 10.1007/s00381-014-2578-1.
- Muenzer J, Beck M, Eng CM, Escobar ML, Giugliani R, Guffon NH, Harmatz P, Kamin W, Kampmann C, Koseoglu ST, Link B, Martin RA, Molter DW, Munoz Rojas MV, Ogilvie JW, Parini R, Ramaswami U, Scarpa M, Schwartz IV, Wood RE, Wraith E. Multidisciplinary management of Hunter syndrome. Pediatrics. 2009;124:e1228–e1239. DOI: 10.1542/peds.2008-0999.
- Thorne JA, Javadpour M, Hughes DG, Wraith E, Cowie RA. Craniovertebral abnormalities in Type VI mucopolysaccharidosis (Maroteaux-Lamy syndrome). Neurosurgery. 2001;48:849–853. DOI: 10.1097/00006123-200104000-00031.
- Баранов А.А. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с мукополисахаридозом II типа. 2015. [Baranov AA. Federal clinical recommendations for the provision of medical care for children with type II mucopolysaccharidosis. 2015. In Russian].
- Баранов А.А. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с мукополисахаридозом I типа. 2015. [Baranov AA. Federal clinical guidelines for the provision of medical care for children with type I mucopolysaccharidosis. 2015. In Russian].
- Новиков П.В., Семьячкина А.Н., Воинова В.Ю. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению мукополисахаридоза VI типа. 2013. [Novikov PV, Semyachkina AN, Voinova VYu. Federal clinical guidelines for the diagnosis and treatment of type VI mucopolysaccharidosis. 2013. In Russian].
- Borlot F, Arantes PR, Quaio CR, Franco JF, Lourenco CM, Bertola DR, Kim CA. New insights in mucopolysaccharidosis type VI: neurological perspective. Brain Dev. 2014;36:585–592. DOI: 10.1016/j.braindev.2013.07.016.
- Manara R, Priante E, Grimaldi M, Santoro L, Astarita L, Barone R, Concolino D, Di Rocco M, Donati MA, Fecarotta S, Ficcadenti A, Fiumara A, Furlan F, Giovannini I, Lilliu F, Mardari R, Polonara G, Procopio E, Rampazzo A, Rossi A, Sanna G, Parini R, Scarpa M. Brain and spine MRI features of Hunter disease: frequency, natural evolution and response to therapy. J Inher Metab Dis. 2011;34:763–780. DOI: 10.1007/s10545-011-9317-5.
- Solanki GA, Alden TD, Burton BK, Giugliani R, Horovitz DD, Jones SA, Lampe C, Martin KW, Ryan ME, Schaefer MK, Siddiqui A, White KK, Harmatz P. A multinational, multidisciplinary consensus for the diagnosis and management of spinal cord compression among patients with mucopolysaccharidosis VI. Mol Genet Metab. 2012;107:15–24. DOI: 10.1016/j.ymgme.2012.07.018.
- Solanki GA, Martin KW, Theroux MC, Lampe C, White KK, Shediak R, Lampe CG, Beck M, Mackenzie WG, Hendriks CJ, Harmatz PR. Spinal involvement in mucopolysaccharidosis IVA (Morquio-Brailsford or Morquio A syndrome): Presentation, diagnosis and management. J Inher Metab Dis. 2013;36:339–355. DOI: 10.1007/s10545-013-9586-2.
- Tandon V, Williamson JB, Cowie RA, Wraith JE. Spinal problems in mucopolysaccharidosis I (Hurler syndrome). J Bone Joint Surg Br. 1996;78:938–944.
- Alden TD, Amartino H, Dalla Corte A, Lampe C, Harmatz PR, Vedolin L. Surgical management of neurological manifestations of mucopolysaccharidosis disorders. Mol Genet Metab. 2017;122S:41–48. DOI:10.1016/j.ymgme.2017.09.011.
- Lachman R, Martin KW, Castro S, Basto MA, Adams A, Teles EL. Radiologic and neuroradiologic findings in the mucopolysaccharidoses. J Pediatr Rehabil Med. 2010;3:109–118. DOI: 10.3233/PRM-2010-0115.
- White KK, Harmatz P. Orthopedic management of mucopolysaccharide disease. J Pediatr Rehabil Med. 2010;3:47–56. DOI: 10.3233/PRM-2010-0102.
- Abelin Genevois K, Garin C, Solla F, Guffon N, Kohler R. Surgical management of thoracolumbar kyphosis in mucopolysaccharidosis type 1 in a reference center. J Inher Metab Dis. 2014;37:69–78. DOI: 10.1007/s10545-013-9630-2.
- Dede O, Thacker MM, Rogers KJ, Oto M, Belthur MV, Baratela W, Mackenzie WG. Upper cervical fusion in children with Morquio syndrome: intermediate to long-term results. J Bone Joint Surg Am. 2013;95:1228–1234. DOI: 10.2106/JBJSJ.01135.
- Ebara S, Kinoshita T, Yuzawa Y, Takahashi J, Nakamura I, Hirabayashi H, Uozumi R, Kimura M, Takaoka K. A case of mucopolysaccharidosis IV with lower

- leg paresis due to thoraco-lumbar kyphoscoliosis. J Clin Neurosci. 2003;10:358–361. DOI: 10.1016/S0967-5868(03)00033-X.
20. Hersh DS, Iyer RR, Garzon-Muvdi T, Liu A, Jallo GI, Groves ML. Instrumented fusion for spinal deformity after laminectomy or laminoplasty for resection of intramedullary spinal cord tumors in pediatric patients. Neurosurg Focus. 2017;43:E12. DOI: 10.3171/2017.7.FOCUS17329.
 21. Muhlebach MS, Shaffer CB, Georges L, Abode K, Muenzer J. Bronchoscopy and airway management in patients with mucopolysaccharidoses (MPS). Pediatr Pulmonol. 2013;48:601–607. DOI: 10.1002/ppul.22629.
 22. Morehead JM, Parsons DS. Tracheobronchomalacia in Hunter's syndrome. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 1993;26:255–261. DOI: 10.1016/0165-5876(93)90096-L.
 23. Harmatz P, Whitley CB, Waber L, Pais R, Steiner R, Plecko B, Kaplan P, Simon J, Butensky E, Hopwood JJ. Enzyme replacement therapy in mucopolysaccharidosis VI (Maroteaux-Lamy syndrome). J Pediatr. 2004;144:574–580. DOI: 10.1016/j.jpeds.2004.03.018.
 24. Linden MH van der, Kruyt MC, Sakkers RJ, de Koning TJ, Oner FC, Castelein RM. Orthopaedic management of Hurler's disease after hematopoietic stem cell transplantation: a systematic review. J Inherit Metab Dis. 2011;34:657–669. DOI: 10.1007/s10545-011-9304-x.
 25. Neufeld EF, Muenzer J. The Mucopolysaccharidoses. In: The Online Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease. [Electronic resource]. DOI: 10.1036/ommbid.165.
 26. Mikhailova LK, Kuleshov AA, Arzhakova NI, Sokolova TV, Vetrile MS, Shvachka IV, Poliakova OA, Gromov IS. Maroteaux-Lamy syndrome—mucopolysaccharidosis type VI: a case report (errors and complications). Genij Ortopedii. 2017;23:80–84. DOI: 10.18019/1028-4427-2017-23-1-80-84.
 27. White KK, Steinman S, Mubarak SJ. Cervical stenosis and spastic quadriplegia in morquio disease (MPS IV). A case report with twenty-six-year follow-up. J Bone Joint Surg Am. 2009;91:438–442. DOI: 10.2106/JBJS.H.00148.
 28. Solanki GA, Sun PP, Martin KW, Hendriksz CJ, Lampe C, Guffon N, Hung A, Sisic Z, Shediach R, Harmatz PR. Cervical cord compression in mucopolysaccharidosis VI (MPS VI): Findings from the MPS VI Clinical Surveillance Program (CSP). Mol Genet Metab. 2016;118:310–318. DOI: 10.1016/j.ymgme.2016.06.001.
 29. Horovitz DD, Magalhaes Tde S, Pena e Costa A, Carelli LE, Souza e Silva D, de Linares e Riello AP, Llerena JC Jr. Spinal cord compression in young children with type VI mucopolysaccharidosis. Mol Genet Metab. 2011;104:295–300. DOI: 10.1016/j.ymgme.2011.07.019.
 30. Stevens JM, Kendall BE, Crockard HA, Ransford A. The odontoid process in Morquio-Brailsford's disease. The effects of occipitocervical fusion. J Bone Joint Surg Br. 1991;73:851–858. DOI: 10.1302/0301-620X.73B5.1910048.
 31. Ransford AO, Crockard HA, Stevens JM, Modagheg S. Occipito-atlanto-axial fusion in Morquio-Brailsford syndrome. A ten-year experience. J Bone Joint Surg Br. 1996;78:307–313.
 32. Hughes DG, Chadderton RD, Cowie RA, Wraith JE, Jenkins JP. MRI of the brain and craniocervical junction in Morquio's disease. Neuroradiology. 1997;39:381–385. DOI: 10.1007/s002340050429.
 33. Kachur E., Del Maestro R. Mucopolysaccharidoses and spinal cord compression: case report and review of the literature with implications of bone marrow transplantation. Neurosurgery. 2000;47:223–229.
 34. Hite SH, Peters C, Krivit W. Correction of odontoid dysplasia following bone-marrow transplantation and engraftment (in Hurler syndrome MPS 1H). Pediatr Radiol. 2000;30:464–470. DOI: 10.1007/s002470000210.
 35. Illsinger S, Lucke T, Hartmann H, Mengel E, Muller-Forell W, Donnerstag F, Das AM. Scheie syndrome: enzyme replacement therapy does not prevent progression of cervical myelopathy due to spinal cord compression. J Inherit Metab Dis. 2009;32 Suppl 1:321–325. DOI: 10.1007/s10545-009-1265-y.
 36. Mollmann C, Lampe CG, Muller-Forell W, Scarpa M, Harmatz P, Schwarz M, Beck M, Lampe C. Development of a scoring system to evaluate the severity of craniocervical spinal cord compression in patients with mucopolysaccharidosis IVA (Morquio A Syndrome). JIMD Rep. 2013;11:65–72. DOI: 10.1007/8904_2013_223.
 37. Mut M, Cila A, Varli K, Akalan N. Multilevel myelopathy in Maroteaux-Lamy syndrome and review of the literature. Clin Neurol Neurosurg. 2005;107:230–235. DOI: 10.1016/j.clineuro.2004.05.003.
 38. Sitoula P, Mackenzie WG, Shah SA, Thacker M, Ditro C, Holmes L Jr, Campbell JW, Rogers KJ. Occipitocervical fusion in skeletal dysplasia: a new surgical technique. Spine. 2014;39:E912–E918. DOI: 10.1097/BRS.0000000000000381.
 39. Krenzlin AH, Ta-Chih T, Lampe C, Lampe C, Knuf M, Horn P, Schwarz M. Stand-alone craniocervical decompression is feasible in children with mucopolysaccharidosis type I, IVA and V. Spine J. 2018 Apr 9. DOI: 10.1016/j.spinee.2018.04.002. [Epub ahead of print].
 40. Semenza GL, Pyeritz RE. Respiratory complications of mucopolysaccharide storage disorders. Medicine (Baltimore). 1988;67:209–219.
 41. Chan YL, Lin SP, Man TT, Cheng CR. Clinical experience in anesthetic management for children with mucopolysaccharidoses: Report of ten cases. Acta Paediatr Taiwan. 2001;42:306–308.
 42. Vanek P, Homolkova H, Benes V, Zeman J. Occipitocervical stabilization using bilateral laminar C2 screws in children with mucopolysaccharidosis IVA. Eur Spine J. 2015;24:2756–2762. DOI: 10.1007/s00586-015-3879-0.
 43. Ha S, Lee SH, Kim ES, Shin HJ, Eoh W. Highly unstable cervical spine injury in an infant: a case report. Childs Nerv Syst. 2015;31: 341–346. DOI: 10.1007/s00381-014-2527-z.
 44. Odent T, Bou Ghosn R, Dusabe JP, Zerach M, Glorion C. Internal fixation with occipital hooks construct for occipitocervical arthrodesis. Results in 14 young or small children. Eur Spine J. 2015;24:94–100. DOI: 10.1007/s00586-014-3436-2.

Адрес для переписки:

Переверзев Владимир Сергеевич
 127299, Россия, Москва, ул. Приорова, 10,
 НМИЦ травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова,
 vcpereverz@gmail.com

Address correspondence to:

Pereverzev Vladimir Sergeyevich,
 National Medical Research Center of Traumatology
 and Orthopedics n.a. N.N. Priorov,
 Priorov str., 10, Moscow 127299, Russia,
 vcpereverz@gmail.com

Статья поступила в редакцию 11.09.2018

Рецензирование пройдено 22.11.2018

Подписано в печать 22.12.2018

Received 11.09.2018

Review completed 22.11.2018

Passed for printing 22.12.2018

Сергей Павлович Миронов, д-р мед. наук, проф., академик РАН, директор, Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова, Россия, 127299, Москва, ул. Приорова, 10, cito@cito-priorov.ru;

Сергей Васильевич Колесов, д-р мед. наук, травматолог-ортопед, заведующий отделением патологии позвоночника, Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова, Россия, 127299, Москва, ул. Приорова, 10, dr-kolesov@yandex.ru;

Владимир Сергеевич Переверзев, травматолог-ортопед, аспирант отделения патологии позвоночника, Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова, Россия, 127299, Москва, ул. Приорова, 10, vcpereverz@gmail.com;

Дмитрий Александрович Колбовский, канд. мед. наук, травматолог-ортопед, старший научный сотрудник отделения патологии позвоночника, Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова, Россия, 127299, Москва, ул. Приорова, 10, dr.kolbovskiy@gmail.com;

Александр Алексеевич Кулешов, д-р мед. наук, травматолог-ортопед, руководитель группы вертебродисплазий, Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова, Россия, 127299, Москва, ул. Приорова, 10, cito-spine@mail.ru;

Марсел Степанович Ветрилэ, канд. мед. наук, старший научный сотрудник группы вертебродисплазий, Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова, Россия, 127299, Москва, ул. Приорова, 10, cito-spine@mail.ru;

Аркадий Иванович Казмин, канд. мед. наук, врач отделения патологии позвоночника, Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова, Россия, 127299, Москва, ул. Приорова, 10, kazmin.cito@mail.ru.

Sergey Pavlovich Mironov, DMSc, Prof., Academician of the RAS, Director, National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics n.a. N.N. Priorov, Priorov str., 10, Moscow, 127299, Russia, cito@cito-priorov.ru;

Sergey Vasilyevich Kolesov, DMSc, orthopedic traumatologist, head of the Department of Spinal Pathology, National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics n.a. N.N. Priorov, Priorov str., 10, Moscow, 127299, Russia, dr-kolesov@yandex.ru;

Vladimir Sergeyevich Pereverzev, orthopedic traumatologist, clinical resident, Department of Spinal Pathology, National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics n.a. N.N. Priorov, Priorov str., 10, Moscow, 127299, Russia, vcpereverz@gmail.com;

Dmitry Aleksandrovich Kolbovsky, MD, PhD, orthopedic traumatologist, senior researcher, attending surgeon, Department of Spinal Pathology National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics n.a. N.N. Priorov, Priorov str., 10, Moscow, 127299, Russia, dr.kolbovskiy@gmail.com;

Aleksandr Alekseyevich Kuleshov, DMSc, orthopedic traumatologist, head of the Pediatric Spinal Pathology Department, National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics n.a. N.N. Priorov, Priorov str., 10, Moscow, 127299, Russia, cito-spine@mail.ru;

Marcel Stepanovich Vetrile, MD, PhD, senior researcher, attending surgeon, Pediatric Spinal Pathology Department, National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics n.a. N.N. Priorov, Priorov str., 10, Moscow, 127299, Russia, cito-spine@mail.ru;

Arkady Ivanovich Kazmin, MD, PhD, attending surgeon, Department of Spinal Pathology, National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics n.a. N.N. Priorov, Priorov str., 10, Moscow, 127299, Russia, kazmin.cito@mail.ru.