



ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТКИ СО МНОЖЕСТВЕННЫМИ ПЕРЕЛОМАМИ ПОЗВОНКОВ ГРУДНОГО И ПОЯСНИЧНОГО ОТДЕЛОВ НА ФОНЕ СИНДРОМА HAJDU – CHENEY

С.В. Виссарионов^{1,2}, А.Н. Филиппова¹, М.В. Журбицкая¹, Н.О. Хусаинов¹, С.М. Белянчиков¹

¹Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера, Санкт-Петербург, Россия

²Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург, Россия

Представлен клинический случай оперативного и комплексного консервативного лечения пациентки 11 лет с синдромом Hajdu – Cheney со множественными переломами позвонков грудного и поясничного отделов. Основными и значимыми проявлениями данного синдрома являются остеопороз и акроостеолит. После полученной травмы ребенку провели коррекцию посттравматической деформации позвоночника и стабилизацию позвоночно-двигательных сегментов путем установки многоопорной металлоконструкции из дорсального подхода. Отдаленный послеоперационный период сопровождался отсутствием формирования костного блока, развитием контактного кифоза и сколиотической деформацией позвоночника, потребовавшими проведения дополнительного оперативного вмешательства в объеме увеличения протяженности металлофиксации и коррекции сформировавшегося искривления. В статье подробно описаны клинические проявления синдрома, результаты хирургического лечения, клинико-лучевые характеристики. **Ключевые слова:** синдром Hajdu – Cheney, нестабильный перелом позвоночника, компрессионный перелом позвоночника, акроостеолит, остеопороз.

Для цитирования: Виссарионов С.В., Филиппова А.Н., Журбицкая М.В., Хусаинов Н.О., Белянчиков С.М. Хирургическое лечение пациентки со множественными переломами позвонков грудного и поясничного отделов на фоне синдрома Hajdu – Cheney // Хирургия позвоночника. 2019. Т. 16. № 1. С. 25–31. DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2019.1.25-31>.

SURGICAL TREATMENT OF A PATIENT WITH MULTIPLE FRACTURES OF THE THORACIC AND LUMBAR VERTEBRAE ASSOCIATED WITH HAJDU – CHENEY SYNDROME

S.V. Vissarionov^{1,2}, A.N. Filippova¹, M.V. Zhurbitskaia¹, N.O. Khusainov¹, S.M. Belyanchikov¹

¹The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopaedics, St. Petersburg, Russia

²North-Western State Medical University n.a. I.I. Mechnikov, St. Petersburg, Russia

A clinical case of surgical and multimodal conservative treatment of an 11-year-old female patient with Hajdu – Cheney syndrome with multiple vertebral fractures in the thoracic and lumbar spine is presented. The main and significant manifestations of this syndrome are osteoporosis and acroosteolysis. After the injury, the child underwent correction of posttraumatic spinal deformity and stabilization of spinal motion segments by a placement of multi-anchor instrumentation through a posterior approach. The long-term postoperative period was characterized by the absence of bone block formation, development of distal junctional kyphosis and scoliotic deformity, which required additional surgical intervention in the amount of elongation of instrumentation and correction of the developed curvature. The paper describes in detail the clinical manifestations of the syndrome, the results of surgical treatment, and clinical and radiological characteristics. **Key Words:** Hajdu – Cheney syndrome, unstable spine fracture, vertebral compression fracture, acroosteolysis, osteoporosis.

Please cite this paper as: Vissarionov SV, Filippova AN, Zhurbitskaia MV, Khusainov NO, Belyanchikov SM. Surgical treatment of a patient with multiple fractures of the thoracic and lumbar vertebrae associated with Hajdu – Cheney syndrome. *Hir. Pozvonoc.* 2019;16(1):25–31. In Russian.

DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2019.1.25-31>.

Синдром Hajdu – Cheney относится к редким генетическим заболеваниям, передаваемым по аутосомно-доминантному типу. Впервые данный симптомокомплекс описали Hajdu и Kauntze в 1948 г. как проявление краниоскелетной дисплазии, в 1965 г.

Cheney добавил в описание заболевания акроостеолит [1].

Известно, что синдром вызывается гетерозиготными мутациями в гене Notch2 [2]. Сигнал от этого гена считается одним из основных путей, контролирующих широкий спектр важных процессов эмбрионально-

го развития. Поэтому неудивительно, что мутации в гене, кодирующем рецепторы Notch или лиганды, приводят к различным врожденным нарушениям. Одновременно с этим в литературе есть данные о спорадических случаях возникновения синдрома Hajdu – Cheney [3].

Для описания синдрома используются различные термины, в том числе синдром акроостеолита, артродентодисплазия, наследственная остеодисплазия с акроостеолитом, краниоскелетная дисплазия с акроостеолитом, семейная остеодисплазия. В мире известно 122 пациента с данной патологией. Подробное описание хирургического лечения перелома позвоночника у пациента с данным синдромом встречается один раз. В отечественной литературе работ, посвященных анализу результатов лечения детей с синдромом Hajdu – Cheney, не обнаружено.

Синдром проявляется в раннем детском возрасте, характеризуется нарастанием и усугублением клинических проявлений в процессе роста и развития ребенка. Ведущими симптомами чаще всего являются акроостеолит, остеопороз и черепно-лицевая аномалия.

Другими характерными чертами патологии со стороны костной системы скелета являются низкий рост ребенка, деформации длинных костей (s-образная малоберцовая кость), гипермобильность суставов, короткие и широкие пальцы, деформации позвоночника (сколиоз, кифоз). Со стороны костей черепа и строения лица можно отметить платибазию, микрогнатию, незаращение швов черепа, базилярную инвагинацию, вставочные кости черепа, синофронтальный гипертелоризм, аномалии строения зубов и преждевременную их потерю, эпикантус. Со стороны других органов и систем могут наблюдаться поликистоз почек, неврологические нарушения, обусловленные базилярной импрессицией (от пирамидной недостаточности до спастического тетрапареза), сенсоневральная тугоухость, врожденные пороки развития сердечно-сосудистой системы, гирсутизм [4, 5]. Помимо вышеперечисленных характерных проявлений синдрома, при анализе клинических случаев, описанных в мировой литературе, рассматриваются также нестабильность и деструкция межфаланговых суставов, синдром сирингомиелия, гидроцефалия, дуральная

эктазия, сенсомоторная полинейропатия, мальформация Арнольда – Киари, спленомегалия, дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородки, коарктация аорты, хроническая почечная недостаточность, пузырно-мочеточниковый рефлюкс. Необходимо подчеркнуть, что целиком данный симптомокомплекс встречается крайне редко.

Основными методами лечения пациентов с синдромом Hajdu – Cheney являются лекарственные препараты и хирургические вмешательства [6]. Однако доказательная база консервативной терапии анаболическими препаратами и ингибиторами костной резорбции отсутствует. Одновременно с этим любое хирургическое вмешательство по поводу костных или суставных деформаций у этих пациентов имеет высокий уровень осложнений и рецидива, поскольку акроостеолит, остеопороз и аномалии коллагена, присущие синдрому Hajdu – Cheney, предполагают длительную послеоперационную консолидацию костей и проблемы с заживлением мягких тканей.

Цель исследования – анализ диагностики и лечения пациентки со множественными повреждениями тел позвонков грудного и поясничного отделов на фоне редкого аутосомнодоминантного скелетного нарушения.

В 2014 г. в клинику НИДОИ им. ГИ. Турнера (Санкт-Петербург) поступила пациентка С., 7 лет, с жалобами на боли в грудном отделе позвоночника с иррадиацией в поясничную область. Из анамнеза известно, что травму ребенок получил при падении с гимнастического мяча. Диагноз при поступлении: взрывной перелом тела Th₅ позвонка, компрессионные переломы Th₃, Th₈ и L₃ позвонков, стеноз позвоночного канала на уровне Th₅ позвонка.

Ортопедический статус на момент обращения: девочка астенического конституционального типа, пропорционального телосложения; самостоятельно не ходит в связи с выраженностью болевого синдрома; грудной кифоз усилен, поясничный лордоз сглажен,

ось позвоночника в грудном и поясничном отделах не искривлена; выраженная болезненность при пальпации остистых отростков Th₃, Th₅, Th₈, L₃.

При осмотре обращают на себя внимание некоторые фенотипические особенности: невысокий рост, гипермобильность суставов, эпикантус, гипертрофическая артропатия, густые брови, жесткие волосы, длинный подносовой желобок.

На рентгенограммах и МРТ позвоночника отмечаются локальный кифоз на уровне Th₅ позвонка, отсутствие поясничного лордоза, взрывной перелом позвонка Th₅, компрессионные переломы Th₃, Th₈ и L₃ позвонков, стеноз позвоночного канала на уровне Th₅ позвонка (рис. 1).

Невролог очаговой неврологической симптоматики не выявил.

При рентгенологическом исследовании зафиксировали снижение плотности костной ткани тел позвонков и ее разрежение. Это послужило поводом для денситометрии с целью оценки плотности костной ткани, что выявило снижение минеральной плотности костной ткани по всему скелету в целом на 13 %, а в поясничном отделе позвоночника – на 28 %.

С учетом тяжелого повреждения позвоночника, механической нестабильности на уровне взрывного перелома Th₅ позвонка, угрожающей неврологической нестабильности в зоне повреждения, стеноза канала, решили провести хирургическое лечение в срочном порядке. В ходе вмешательства из дорсального доступа выполнили коррекцию посттравматической деформации, ликвидацию стеноза позвоночного канала и стабилизацию травмированного позвоночно-двигательного сегмента транспедикулярной металлоконструкцией в сочетании с задним локальным спондилодезом.

В телах Th₄, Th₆, Th₇ позвонков с двух сторон относительно линии остистых отростков сформировали костные каналы для опорных элементов металлоконструкции, установили маркеры, выполнили рентгенологический контроль в двух проекциях.

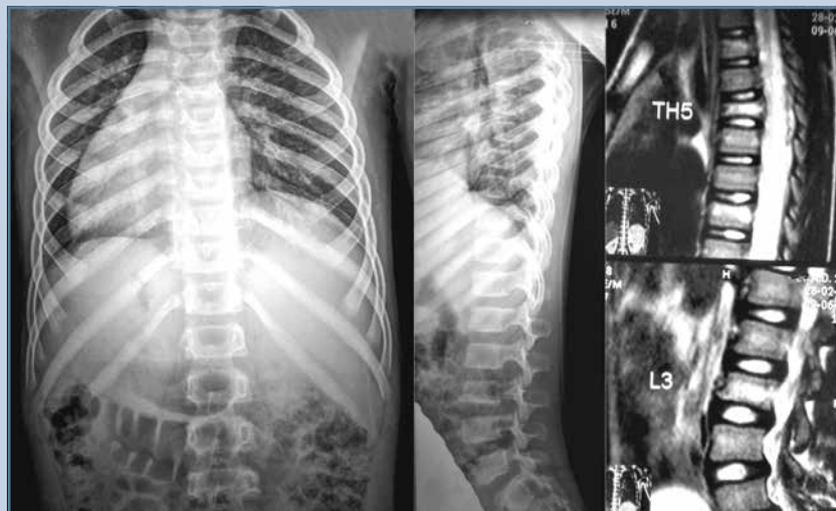


Рис. 1

Рентгенограммы и МРТ позвоночника пациентки С., 7 лет, со взрывным переломом Th₅ позвонка, компрессионными переломами Th₃, Th₈ и L₃ позвонков

В созданные каналы провели 6 транспедикулярных винтов. Такую протяженность металлофиксации выбрали с целью перекрытия зоны физиологического кифоза. Так как повреждения тел позвонков Th₃ и Th₈ носили компрессионный характер в зоне только передней колонны, на уровне этих повреждений отсутствовал стеноз позвоночного канала, поэтому показаний для включения их в зону металлофиксации не было. Кроме того, в послеоперационном периоде планировалось использование жесткого гиперэкстензионного груднопоясничного корсета с целью разгрузки компримированных позвонков грудного и поясничного отделов [7]. В опорные элементы уложили два стержня, изогнутых по форме физиологического грудного кифоза, зафиксировали их гайками. Выполнили коррекцию посттравматической деформации в грудном отделе позвоночника, восстановили грудной кифоз. Была достигнута репозиция зоны повреждения, восстановлен физиологический профиль позвоночника, ликвидирован стеноз позвоночного канала. Вмешательство завершили задним локальным спондилудезом аутокостью

на уровне Th₄–Th₇ позвонков. Неврологических нарушений после операции не было.

В послеоперационном периоде пациентка получала антибактериальную терапию в течение семи дней, гемостатическую терапию (дицинон два дня), обезболивание, инфузионную терапию. Через три дня после операции ребенок вертикализирован. С учетом множественных компрессионных переломов позвонков в грудном и поясничном отделах, ребенку изготовили индивидуальный жесткий пластиковый гиперэкстензионный корсет, который рекомендовали к ношению на протяжении 18 ч в течение дня [7]. В течение трех дней проходила адаптация к ношению корсета. Пациентка выписана из стационара на 7-е сут после операции.

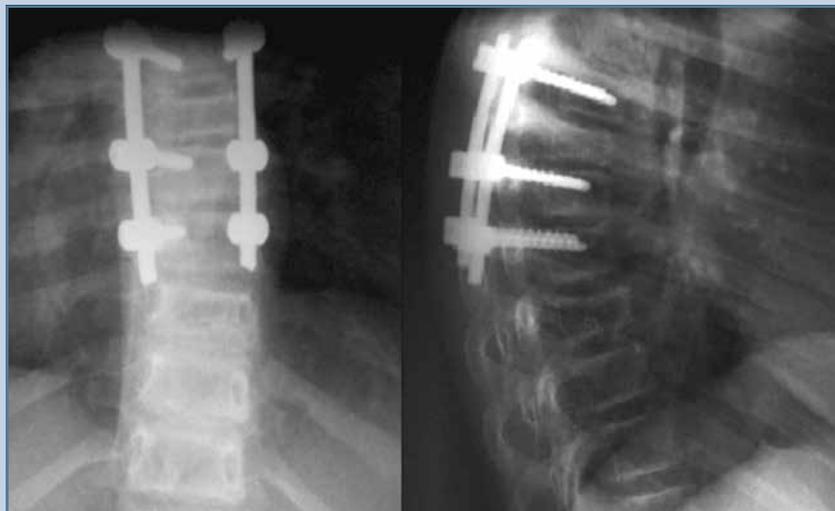
После хирургического лечения ребенку было назначено консервативное лечение: ограничительный режим, исключая положение сидя, лечебная физкультура, направленная на укрепление мышц спины и брюшного пресса, ношение жесткого функционально-корректирующего корсета, плавание через 4 мес. после операции. В связи с низкой минеральной плот-

ностью костной ткани, выявленной при денситометрии, основной курс консервативного лечения проводили на фоне терапии бисфосфонатами (1 раз в 3 мес. в/в капельно) на протяжении двух лет, с последующими курсами 1 раз в 6 мес.

Учитывая фенотипические особенности ребенка, подозрения на системный характер заболевания, а также имеющиеся множественные переломы тел позвонков при низкоэнергетической травме, рекомендовали обследование в медико-генетическом центре. После консультации генетика, с учетом совокупности специфических внешних стигм, соответствующей клинической картины, проведенного генетического анализа, ребенку поставили диагноз: синдром Hajdu – Cheney. В данном случае определен семейный характер патологии, поскольку синдром диагностирован и у матери девочки, у которой наблюдались характерные клинические и фенотипические особенности (гипертрофические артропатия, акроостеолиз, остеопороз, стигмы лица).

На контрольном осмотре через 6 мес. после оперативного лечения ребенок жалоб не предъявлял. Ось позвоночника правильная, сагиттальный профиль приближен к физиологическому. Надплечья находятся на одном уровне, треугольники талии симметричные, перекоса таза нет. На рентгенограммах позвоночника в прямой и боковой проекциях на фоне проводимого лечения положение металлоконструкции на уровне Th₄–Th₇ позвонков правильное, стабильное (рис. 2). Ось позвоночника в грудном отделе во фронтальной плоскости незначительно отклонена вправо. В сагиттальной плоскости – физиологический кифоз грудного отдела позвоночника и физиологический лордоз поясничного отдела. Стеноз позвоночного канала на уровне Th₅ позвонка отсутствует. Отмечается восстановление высоты тела L₃ позвонка и снижение высоты передней колонны тела Th₈ позвонка.

Отсутствие активных жалоб у ребенка, стабильная клиническая картина,

**Рис. 2**

Рентгенограммы позвоночника пациентки С., 7 лет, во фронтальной и сагиттальной плоскостях через 6 мес. после травмы

корректное положение металлоконструкции, восстановление высоты тела L_3 позвонка (на фоне лечения в жестком гиперэкстензионном корсете) стали основанием для продолжения консервативного лечения и динамического наблюдения. На протяжении последующих трех лет при контрольных осмотрах в клинической и рентгенологической картине отрицательной динамики не отмечали. Ребенок получал консервативное лечение (лечебная физкультура ежедневно, массаж воротниковой зоны и поясничного отдела позвоночника курсами 4 раза в год, плавание). Через год после операции расширили ограничительный ортопедический режим в виде возможности нахождения в положении сидя. Через 1,5 года после хирургического вмешательства отменили ношение жесткого гиперэкстензионного корсета. Ребенку с частотой раз в год проводили денситометрию, показатели которой, несмотря на проводимое лечение бисфосфонатами, оставались ниже нормы: в 2015 г. минеральная плотность костной ткани L_1-L_4 позвонков была ниже ожидаемых для данного возраста на 33 %, в 2016–2017 гг. – на 24 %.

В середине 2018 г., через 4 года после операции, на очередном контрольном осмотре отметили значительное ухудшение в клинической картине заболевания. Активных жалоб девочка не предъявляла, однако наблюдались следующие особенности ортопедического статуса: правое надплечье выше левого, ось позвоночника отклонена вправо в грудном отделе и влево в области груднопоясничного перехода, угол правой лопатки выше левого на 2 см, треугольники талии асимметричны, правый углублен, левый сглажен, при тесте Адамса определяется реберный гиббос 2 см, в сагиттальном профиле усиление грудного кифоза.

Данные рентгенологического и КТ-исследований показали, что положение металлоконструкции и транспедикулярных опорных элементов в телах позвонков Th_4, Th_6, Th_7 с двух сторон правильное, стабильное. Отмечено восстановление высоты тела L_3 позвонка, увеличение высоты тела Th_5 позвонка по сравнению с рентгенограммами 2014 г., резкое снижение высоты тела Th_8 позвонка и наличие контактного кифоза ниже установленной металлоконструкции. Величина правосторонней грудной сколиоти-

ческой дуги Th_3-Th_{10} – 25° по Cobb, левосторонней груднопоясничной дуги $Th_{11}-L_3$ – до 21° по Cobb. Увеличение грудного кифоза – до 54° по Cobb. Отсутствие костного блока вдоль спинального имплантата (рис. 3, 4).

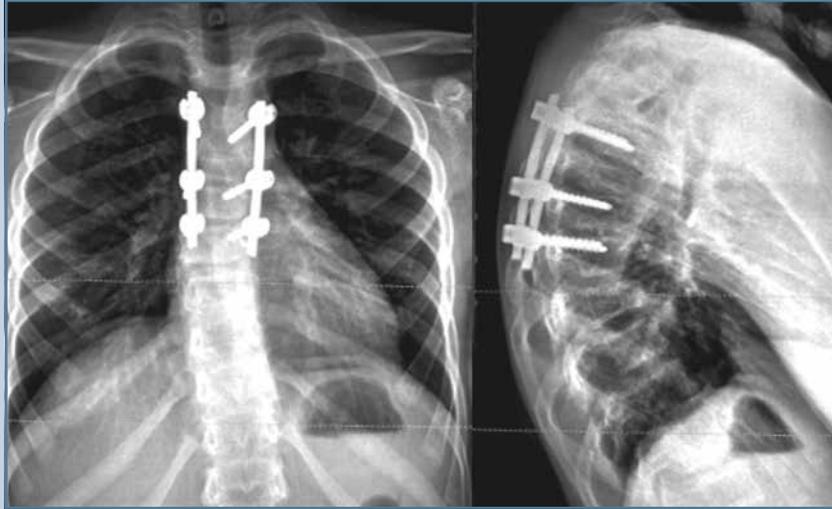
Денситометрическое исследование определило, что минеральная плотность костной ткани L_1-L_4 позвонков ниже возрастной нормы на 18 %. Таким образом, на фоне консервативного лечения остеопороза отмечена положительная динамика в виде увеличения показателей плотности костной ткани.

Подобная клинико-рентгенологическая картина, возникшая через 4 года после операции, вероятнее всего, связана со скачком роста ребенка (за последний год девочка выросла на 6 см) и установленной металлоконструкцией, которая не позволила восстановить высоту тела поврежденного Th_8 позвонка на фоне консервативной терапии, а напротив, ухудшила его состояние в связи с выраженной нагрузкой на нижележащий позвоночно-двигательный сегмент. Кроме того, не последнюю роль в клинической картине сыграло отсутствие заднего костного блока вдоль металлоконструкции.

Учитывая возраст ребенка, наличие сколиотической деформации позвоночника, отсутствие восстановления высоты тела Th_8 позвонка и прогрессирующего контактного кифоза ниже расположения металлоконструкции, а также заднего костного блока, после хирургического лечения пациентке решили провести этапную реконструктивно-пластическую операцию на позвоночнике.

Девочка поступила на хирургическое лечение в объеме этапной коррекции деформации позвоночника, установки дополнительных опорных элементов металлоконструкции ниже уровня контактного кифоза, коррекции имеющейся деформации и создания дополнительного костного блока. Проведено полное предоперационное обследование.

Во время хирургического вмешательства установили дополнитель-

**Рис. 3**

Рентгенограммы позвоночника пациентки С., 11 лет, во фронтальной и сагиттальной плоскостях через 4 года после травмы: контактный кифоз, сколиотическая деформация позвоночника

**Рис. 4**

КТ позвоночника пациентки С., 11 лет, через 4 года после травмы: контактный кифоз, сколиотическая деформация позвоночника, отсутствие сформированного костного блока вдоль металлоконструкции

ные транспедикулярные опорные элементы в тело Th₉ позвонка с двух сторон относительно центральной линии остистых отростков, выполнили перемонтировку задней многоопорной корригирующей системы с учетом возраста и веса ребенка. Всего установили 8 опорных элементов металлоконструкции, в которые уложили стержни, изогнутые по физиологическому профилю позвоночника, осуществили коррекцию имеющейся деформации и стабилизацию достигнутого результата. Выполнили задний локальный спондилодез аутокостьюю (рис. 5).

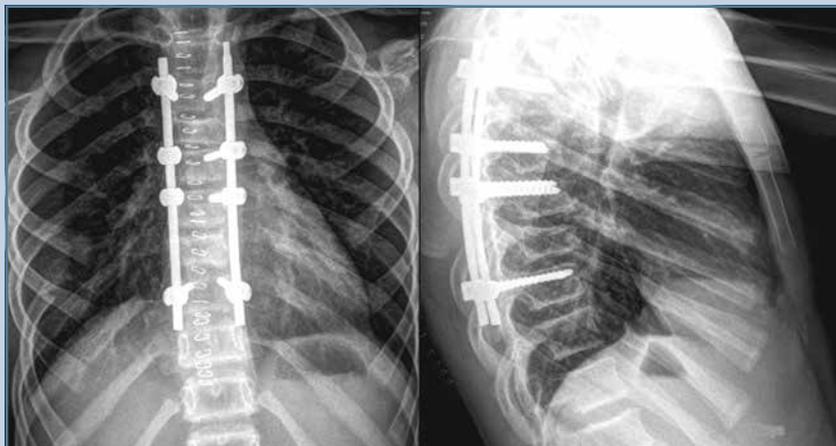
После оперативного лечения грудной кифоз исправлен до 34° по Cobb, величина остаточной правосторонней грудной сколиотической дуги Th₃–Th₁₀ – 7° по Cobb, левосторонней поясничной дуги Th₁₁–L₄ – до 9° по Cobb. Операция прошла без осложнений, ребенка вертикализировали на 3-и сут после операции. На 7-е сут изготовили индивидуальный корригирующий корсет, пациентку в стабильном состоянии выписали домой.

Через 8 мес. после оперативного лечения в клинической картине пациентки отрицательной динамики не отмечается, на контрольных рентгенограммах положение металлоконструкции стабильное, потери достигнутой коррекции нет.

Обсуждение

Синдром Hajdu – Cheney является достаточно редким заболеванием. В его клиническую картину входят различные черепно-лицевые дизморфизмы, аномалии развития опорно-двигательного аппарата, но так или иначе весь симптомокомплекс является результатом нарушения развития соединительной ткани в ходе эмбрионального развития.

Согласно литературным данным [8], мутация в гене Notch, потеря белком его функции приводят к синдрому Адамса – Оливера, синдрому Алагилля, спондилокастальному дизостозу и врожденным нарушениям сердца, а мутация, вызывающая гиперэкспрес-

**Рис. 5**

Рентгенограммы позвоночника пациентки С., 11 лет, во фронтальной и сагиттальной плоскостях: результат коррекции и стабилизации сколиотической деформации позвоночника и контактного кифоза многоопорной металлоконструкцией

сию кодированного белка, приводит к синдрому Hajdu – Cheney, поликистозу почек, инфантильному миофибриоматозу и синдрому латерального менингоцеле.

Недавние исследования [2] показали, что aberrантная сигнализация Notch2 и последующая гиперактивность остеокластов тесно связаны с патогенезом костного расстройств, но точные молекулярные механизмы остаются неясными. Устойчивая активность остеокластов во многом обусловлена накоплением Notch2 с усеченным С-концом, который ускоряет убиквитинирование и деградацию белка Notch2.

Эксперименты на мышах показали, что потеря костной ткани является вторичной по отношению к увеличению остеокластогенеза и резорбции кости из-за повышенной экспрессии рецепторного активатора ядерного фактора каппа В-лиганда (Rankl) Notch2.

Notch2 в скелетной мезенхиме отрицательно регулирует дифференцировку мезенхимальных предшественников в остеобласты, и их абля-

ция приводит к постепенной потере костной массы у взрослых мышей [9].

Вопросы о патогенетической терапии, профилактике развития и ранней пренатальной диагностике данного синдрома остаются открытыми. Существующее консервативное лечение и хирургические методы являются лишь симптоматическими и, как говорилось ранее, не имеют доказательной базы.

В настоящее время анаболическая терапия терипаратидом и бисфосфонатами для лечения остеопороза у пациентов с синдромом Hajdu – Cheney используется, однако отсутствуют четкие доказательства того, что это лечение эффективно. Терипаратид увеличивает минеральную плотность костной ткани у пациента с данным синдромом, однако не установлено, защищают ли бисфосфонаты и терипаратиды от возникновения повторных переломов. С возрастом положительный эффект лечения остеопороза бисфосфонатами у пациентов с данным синдромом снижается, доказательств об их влиянии на акроостеолит нет [10].

Хирургическое лечение сопряжено с большими трудностями из-за выраженного остеопороза костной ткани. Это демонстрирует наше клиническое наблюдение. Неосложненный перелом позвоночника привел к многоэтапному хирургическому лечению в связи с длительным формированием костного блока и развитием контактного кифоза из-за измененной плотности костной ткани вследствие остеопороза, даже несмотря на проводимое фоновое консервативное лечение бисфосфонатами.

Заключение

У пациентов детского возраста с синдромом Hajdu – Cheney множественные и тяжелые переломы позвоночника могут возникать даже при минимальном повреждающем факторе.

Лечение нестабильных переломов позвоночника у пациентов с данным синдромом является сложной и серьезной проблемой. Проведенное хирургическое вмешательство может осложниться отсутствием формирования костного блока в зоне операции и прогрессированием деформации в процессе роста ребенка, особенно на фоне множественных переломов тел позвонков. Нарушения метаболизма костной и соединительной тканей, характерные для данного синдрома, могут привести к потере достигнутой коррекции в отдаленном послеоперационном периоде и потребовать проведения этапного хирургического лечения.

При оперативном лечении пациентов с синдромом Hajdu – Cheney необходимо принимать во внимание особенности нарушения структуры костной и соединительной тканей, а также влияние этих нарушений на течение послеоперационного периода.

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

Литература/References

- Hajdu N, Kauntze R. Cranio-skeletal dysplasia. Br J Radiol. 1948;21:42–48. DOI: 10.1259/0007-1285-21-241-42.
- Fukushima H, Shimizu K, Watahiki A, Hoshikawa S, Kosho T, Oba D, Sakano S, Arakaki M, Yamada A, Nagashima K, Okabe K, Fukumoto S, Jimi E, Bigas A, Nakayama KI, Nakayama K, Aoki Y, Wei W, Inuzuka H. NOTCH2 Hajdu-Cheney mutations escape SCFFBW7-dependent proteolysis to promote osteoporosis. Mol Cell. 2017;68:645–658.e5. DOI: 10.1016/j.molcel.2017.10.018.
- Samuel SS, Shetty S, Arunachal G, Koshy S, Paul TV. Hajdu-Cheney syndrome. J Clin Diagn Res. 2016;10:OD07-9. DOI: 10.7860/JCDR/2016/15782.7203.
- Shah AB, Tisano BK, Elattar O, Staggis JR, Naranje S. Foot deformities in Hajdu-Cheney syndrome: a rare case report and review of the literature. J Orthop Case Rep. 2017;7:11–15. DOI: 10.13107/jocr.2250-0685.876.
- Regev M, Pode-Shakked B, Jacobson JM, Raas-Rothschild A, Goldstein DB, Anikster Y. Phenotype variability in Hajdu-Cheney syndrome. Eur J Med Genet. 2018. DOI: 10.1016/j.ejmg.2018.04.015. Epub ahead of print.
- Canalis E, Zanotti S. Hajdu-Cheney syndrome: a review. Orphanet J Rare Dis. 2014;9:200. DOI: 10.1186/s13023-014-0200-y.
- Виссарионов С.В., Павлов И.В., Гусев М.Г., Ленн Г.А. Комплексное лечение пациента с множественными переломами позвонков в грудном отделе позвоночника. Травматология и ортопедия России. 2012. № 2 (64). С. 91–95. [Vissarionov SV, Pavlov IV, Gusev MG, Lein GA. Complex treatment of patient with multiple fractures of the vertebrae in the thoracic spine. Traumatology and Orthopedics of Russia. 2012;(2):91–95. In Russian].
- Canalis E. Clinical and experimental aspects of notch receptor signaling: Hajdu-Cheney syndrome and related disorders. Metabolism. 2018;80:48–56. DOI: 10.1016/j.metabol.2017.08.002.
- Masek J, Andersson ER. The developmental biology of genetic Notch disorders. Development. 2017;144:1743–1763. DOI: 10.1242/dev.148007.
- Pittaway JFH, Harrison C, Rhee Y, Holder-Espinasse M, Fryer AE, Cundy T, Drake WM, Irving MD. Bisphosphonate therapy for spinal osteoporosis in Hajdu-Cheney syndrome – new data and literature review. Orphanet J Rare Dis. 2018;13:47. DOI: 10.1186/s13023-018-0795-5.

Адрес для переписки:

Виссарионов Сергей Валентинович
196603, Россия, Санкт-Петербург, ул. Парковая, 64–68,
НИДОИ им. Г.И. Турнера,
turner01@mail.ru

Address correspondence to:

Vissarionov Sergey Valentinovich
The Turner Scientific Research Institute
for Children's Orthopaedics,
Parkovaya str., 64–68, St. Petersburg, 196603, Russia,
turner01@mail.ru

Статья поступила в редакцию 20.11.2018

Рецензирование пройдено 06.12.2018

Подписано в печать 13.12.2018

Received 20.11.2018

Review completed 06.12.2018

Passed for printing 13.12.2018

Сергей Валентинович Виссарионов, д-р мед. наук, проф., заместитель директора по научной и учебной работе, научный руководитель отделения патологии позвоночника и нейрохирургии, Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера, Россия, 196603, Санкт-Петербург, ул. Парковая, 64–68; профессор кафедры детской травматологии и ортопедии, Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова, Россия, 195067, Санкт-Петербург, Пискаревский пр., 47, turner01@mail.ru;

Александра Николаевна Филиппова, очный аспирант, Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера, Россия, 196603, Санкт-Петербург, ул. Парковая, 64–68, alexandrjonok@mail.ru;

Мария Вячеславовна Журбицкая, клинический ординатор, Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера, Россия, 196603, Санкт-Петербург, ул. Парковая, 64–68, aliante@mail.ru;

Никита Олегович Хусайнов, канд. мед. наук, травматолог-ортопед, научный сотрудник отделения патологии позвоночника и нейрохирургии, Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера, Россия, 196603, Санкт-Петербург, ул. Парковая, 64–68, nikita_husainov@mail.ru;

Сергей Михайлович Беляничков, канд. мед. наук, травматолог-ортопед, заведующий отделением патологии позвоночника и нейрохирургии, Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера, Россия, 196603, Санкт-Петербург, ул. Парковая, 64–68, turner01@mail.ru.

Sergei Valentinovich Vissarionov, DMSc, Prof., Deputy director for science and academic work, head of research of the Department of spine pathology and neurosurgery, The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopaedics, Parkovaya str., 64–68, St. Petersburg, 196603, Russia; professor of Department of pediatric traumatology and orthopaedics, North-Western State Medical University n.a. I.I. Mechnikov, Piskarevsky ave., 47, St. Petersburg, 195067, Russia, turner01@mail.ru; Aleksandra Nikolaevna Filippova, postgraduate student, The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopaedics, Parkovaya str., 64–68, St. Petersburg, 196603, Russia, alexandrjonok@mail.ru;

Maria Vyacheslavovna Zhubitskaia, clinical resident, The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopaedics, Parkovaya str., 64–68, St. Petersburg, 196603, Russia, aliante@mail.ru;

Nikita Olegovich Khusainov, MD, PhD, orthopedic traumatologist, researcher of the Department of spine pathology and neurosurgery, The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopaedics, Parkovaya str., 64–68, St. Petersburg, 196603, Russia, nikita_husainov@mail.ru;

Sergei Mikhaïlovich Belyanchikov, MD, PhD, orthopedic traumatologist, head of the Department of spine pathology and neurosurgery, The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopaedics, Parkovaya str., 64–68, St. Petersburg, 196603, Russia, turner01@mail.ru.