



ВЕРТЕБРАЛЬНЫЙ СИНДРОМ ПРИ РАЗЛИЧНЫХ ТИПАХ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗА: ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

С.О. Рябых¹, П.В. Очинова¹, А.В. Губин¹, С.В. Колесов², Д.А. Колбовский², А.Н. Третьякова¹, Т.В. Рябых¹,
С.Н. Медведева¹, Д.М. Савин¹, А.В. Бурцев¹, М.С. Сайфутдинов¹

¹Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия»
им. акад. Г.А. Илизарова», Курган, Россия

²Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии
им. Н.Н. Приорова, Москва, Россия

Представлены рекомендации по оценке патологии и лечения вертебрального синдрома у пациентов с различными типами мукополисахаридоза. Рекомендации базируются на основе данных литературы и собственном опыте авторов. Цель публикации — приглашение к дискуссии в формате экспертного соглашения.

Ключевые слова: мукополисахаридоз, вертебральный синдром, патология позвоночника.

Для цитирования: Рябых С.О., Очинова П.В., Губин А.В., Колесов С.В., Колбовский Д.А., Третьякова А.Н., Рябых Т.В., Медведева С.Н., Савин Д.М., Бурцев А.В., Сайфутдинов М.С. Вертебральный синдром при различных типах мукополисахаридоза: особенности клиники и лечения // Хирургия позвоночника. 2019. Т. 16. № 2. С. 81–91. DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2019.2.81-91>.

THE VERTEBRAL SYNDROME IN VARIOUS TYPES OF MUCOPOLYSACCHARIDOSIS: CLINICAL FEATURES AND TREATMENT

S.O. Ryabykh¹, P.V. Ochirova¹, A.V. Gubin¹, S.V. Kolesov², D.A. Kolbovsky², A.N. Tretjakova¹, T.V. Ryabykh¹, S.N. Medvedeva¹,
D.M. Savin¹, A.V. Burtsev¹, M.S. Saifutdinov¹

¹Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, Kurgan, Russia

²National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics n.a. N.N. Priorov, Moscow, Russia

The paper presents recommendations on the assessment and treatment of vertebral pathology in patients with various types of mucopolysaccharidosis. The recommendations are based on literature data and the authors' own experience. The purpose of the publication is an invitation to the discussion in the format of an expert consensus.

Key Words: mucopolysaccharidosis, vertebral syndrome, spinal pathology.

Please cite this paper as: Ryabykh SO, Ochirova PV, Gubin AV, Kolesov SV, Kolbovsky DA, Tretjakova AN, Ryabykh TV, Medvedeva SN, Savin DM, Burtsev AV, Saifutdinov MS. The vertebral syndrome in various types of mucopolysaccharidosis: clinical features and treatment. Hir. Pozvonoc. 2019;16(2):81–91. In Russian. DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2019.2.81-91>.

Возможности таргетной терапии привлекли внимание не только к мукополисахаридозу (МПС), но и к нарастающему тренду улучшения качества жизни, в том числе за счет своевременного выполнения нейрохирургических и ортопедических вмешательств.

С момента формирования межэкспертной группы по лечению пациентов с МПС в рамках ассоциации травматологов-ортопедов России прошло более полутора лет. Пришло время подвести промежуточные итоги.

Кратко опишем основные положения, которые стояли перед экспертами группы:

1) привлечение мультидисциплинарной команды экспертов (генетиков, педиатров, терапевтов, ортопедов, нейрохирургов, анестезиологов, неврологов, реабилитологов) для оценки синдромального статуса нозологической группы в целом и каждого пациента в частности, обоснование тактики реабилитации по направлениям, включая хирургическое;

2) формирование проекта федеральных клинических рекомендаций;

3) согласование междисциплинарной логистики пациентов;

4) планирование мультицентровых и обзорных работ, построенных

по принципу внутри- и межэкспертной оценки.

В рамках XI Всероссийского съезда травматологов-ортопедов России 11–13 апреля 2018 г. в Санкт-Петербурге состоялся второй круглый стол по вопросам синдромальной оценки статуса пациентов с МПС и обсуждению аспектов ранней диагностики и тактики лечения ортопедической патологии. Предложенная работа является первым продуктом сформированной экспертной группы. Авторы с благодарностью примут все замечания и дополнения.

Общая методология рекомендаций

Клинические рекомендации по диагностике и лечению патологии позвоночника при различных типах МПС разрабатывала группа экспертов с учетом принципов доказательной медицины. Поиск информации проводился в электронных базах данных Medline (Pubmed version), Embase (Dialog version) и Cochrane Library databases по дизайну систематического обзора литературы, с использованием в том числе и консенсуса мнений авторов работы.

МПС относят к группе орфанных заболеваний, что исключает проведение больших когортных и рандомизированных исследований, поэтому для создания протоколов диагностики и лечения поражения позвоночника можно использовать лишь мнения экспертов, опубликованные в последние два десятилетия.

Дизайн

Анализ публикаций, посвященных данной проблеме, показал, что практически все они основаны на сериях клинических наблюдений. Работ, которые могли бы быть отнесены к уровню, превышающему по системе АСМОК 2+, а по уровню доказательности – ко II или I классу, не найдено. Соответственно, все рекомендации в данном документе следует рассматривать как имеющие силу по уровню доказательности не более C.

Цель исследования – алгоритмизация лечения вертебрального синдрома у пациентов с различными типами МПС.

Стиль изложения выдержан в максимально наглядном представлении материала – в виде таблиц. Эту форму авторы уже использовали ранее, и, на наш взгляд, она очень удобна для восприятия и практического применения. Особенности подбора и анализ материала в рамках представленных рекомендаций сознательно не рассматриваются.

Методы, используемые для оценки качества и силы доказательств:

- консенсус экспертов;
- оценка уровня доказательности в соответствии с рейтинговой схемой (табл. 1).

Определение понятий, классификация

МПС представляет собой группу сложных гетерогенных прогрессирующих заболеваний, вызванных дефицитом лизосомальных ферментов, участвующих в каскаде реакций деградации гликозаминогликанов [1].

Выделяют семь основных типов МПС (табл. 2) в зависимости от дефекта одного из 11 лизосомальных ферментов (хондроитинсульфата, дерматансульфата, гепарансульфата, кератансульфата и/или гиалуроната). Проявления связаны с нарушением утилизации и аккумуляции гликозаминогликанов в лизосомах клеток всех органов [2]. Согласно международной классификации наследственных заболеваний

скелета [3], все типы МПС относят к группе лизосомных болезней накопления с вовлечением скелета (множественный дизостоз).

Мультисистемные фенотипические проявления. Продукты аномального обмена веществ вызывают задержку физического развития, огрубение черт лица, умственную отсталость, скелетную дисплазию, гепатоспленомегалию, частые респираторные инфекции, приводящие к дыхательной недостаточности, нарушения со стороны сердечно-сосудистой системы, поражение глаз, рост жестких волос, изменение кожных покровов [4, 5]. Все типы МПС, за исключением, возможно, МПС III, связаны с данными соматическими симптомами.

Нейрокогнитивные расстройства (в том числе снижение интеллекта, адаптивное поведение и приобретение двигательных навыков, ухудшение внимания и памяти, задержка развития речи), обычно связанные с нарушениями сна и эпилептически-

Таблица 1

Рейтинговая схема для оценки значимости публикации

Уровень доказательности	Характеристика
A	Высококачественный метаанализ, систематический обзор РКИ или крупные РКИ с очень низкой вероятностью систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую российскую популяцию
B	Высококачественный обзор, или систематический обзор когортных исследований, или исследование случай-контроль, или высококачественное когортное исследование, или исследование случай-контроль с очень низким уровнем систематической ошибки, или РКИ с невысоким риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую российскую популяцию
C	Когортное исследование, или исследование случай-контроль, или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким уровнем систематической ошибки, результаты которого могут быть распространены на соответствующую российскую популяцию, или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки, результаты которых не могут быть распространены на соответствующую российскую популяцию
D	Описание серии случаев, или неконтролируемое исследование, или мнение экспертов

РКИ – рандомизированные клинические исследования.

Таблица 2

Ортопедические проявления патологии в зависимости от типа мукополисахаридоза (МПС) [8, 10–17]

Тип / синдром	Клинические проявления
МПС I / Гурлера	Множественный дизостоз, диспропорциональный нанизм, множественные контрактуры в суставах, синдром карпального канала, зубовидная кость, атлантоаксиальная нестабильность, дисплазия вертлужной впадины, <i>coxa valga bilateralis, genu valgum</i> , стенозирующий лигаментит
МПС I / Гурлера — Шейе, Шейе	Более мягкие проявления синдрома Гурлера
МПС II / Хантера	Множественный дизостоз, диспропорциональный нанизм, множественные контрактуры в суставах, синдром карпального канала, зубовидная кость, атлантоаксиальная нестабильность, дисплазия вертлужной впадины, <i>coxa valga bilateralis, genu valgum</i> , стенозирующий лигаментит
МПС III / Санфилиппо	Только легкие соматические проявления, субанизм, умеренные контрактуры (в основном в локтевых суставах)
МПС IV / Моркио	Тяжелая дисплазия скелета, множественный дизостоз, диспропорциональный нанизм, гипермобильность суставов, зубовидная кость, атлантоаксиальная нестабильность, <i>coxa valga bilateralis</i> , дисплазия вертлужной впадины с нарушением соотношений в тазобедренных суставах, <i>genu valgum</i> , деформации стоп, деформации грудной клетки
МПС VI / Марото — Лами	Множественный дизостоз, диспропорциональный нанизм, контрактуры в суставах, синдром карпального канала, зубовидная кость, атлантоаксиальная нестабильность, дисплазия вертлужной впадины, <i>coxa valga bilateralis, genu valgum</i> , стенозирующий лигаментит, деформация грудной клетки
МПС VII / Слая	Множественный дизостоз, диспропорциональный нанизм, контрактуры в суставах, зубовидная кость, атлантоаксиальная нестабильность, дисплазия вертлужной впадины, деформация грудной клетки
МПС IX / дефицит гиалуронидазы	Субанизм, гипертрофия околосуставных масс, узловатые синовиальные массы с выпотом в суставах, эрозии вертлужной впадины

ми припадками, часто наблюдающиеся при МПС III, могут встречаться и у пациентов с МПС I, II и VII [6].

Неврологическая симптоматика, чаще в виде моторного дефицита, возникает вторично в следующих случаях [7–10]:

1) при развитии стеноза на уровне большого затылочного отверстия с компрессией спинного мозга, гидроцефалии, мальформации Chiari I;

2) при кифотической (кифосколиотической) деформации грудного отдела позвоночника, нередко приводящей к вертебральному конфликту;

3) из-за поражения периферических нервов при туннельных синдромах (наиболее частое проявление – синдром карпального канала).

Лечение перечисленных симптомов обычно требует хирургического вмешательства.

Клинико-лучевые особенности вертебрального синдрома при МПС [17–25]:

– недоразвитие осевой мускулатуры;

– увеличение физиологического кифоза;

– протрузия дисков, передняя грыжа диска;

– гипоплазия, клиновидность апикальных позвонков;

– гипермобильность позвоночно-двигательных сегментов;

– прогрессирующий кифоз/кифосколиоз на уровне грудного отдела;

– цервикальный стеноз (нетипичен для типов МПС III и VII).

Клинико-лучевые особенности цервикального стеноза при МПС:

– гипоплазия дужек позвонков (особенно C₁);

– утолщение мягких тканей в области краниовертебрального перехода (твердой мозговой оболочки, связок, клетчатки);

– дисплазия/гипоплазия, ретрофлексия зубовидного отростка C₂;

– нестабильность C₁–C₂;

– истинный стеноз позвоночного канала;

– стеноз большого затылочного отверстия;

– компрессия спинного мозга;

– протрузия дисков;

– сирингомиелия, Arnold – Chiari I;

– сочетание факторов.

Дисплазия/гипоплазия, ретрофлексия зубовидного отростка C₂ и нестабильность C₁–C₂ обуславливают сегментарную нестабильность [8, 10, 16–18, 26–28].

Обзор изменений со стороны позвоночника при МПС, которые могут вызывать вторичные неврологические проявления, представлен в табл. 3.

Цели и основные принципы консервативного лечения детей с различными типами МПС сформулированы в табл. 4.

Протокол наблюдения пациентов с МПС описан в табл. 5.

Система оценки компрессии шейного отдела спинного мозга для определения показаний к операции у пациентов с МПС VI на основании клинического неврологического статуса, соматосенсорных вызванных потенциалов срединного нерва и данных МРТ краниоцервикального перехода представлена в табл. 6. Общий балл >3 является показанием для хирургической декомпрессии.

Цели и основные принципы хирургического лечения детей с различными типами МПС:

– купирование, профилактика неврологического дефицита (устранение стеноза и/или нестабильности на уровне C₁–C₂, коррекция кифосколиоза) [40–44];

– профилактика дыхательных расстройств (коррекция кифосколиоза) [40, 45–50];

– поддержание возможности ходьбы (коррекция деформации нижних конечностей, контрактур) [49, 51–57];

– улучшение или сохранение функционального, ортопедическо-

го и неврологического статусов пациентов [40–44, 46–47, 50, 52–54, 57–58];

– улучшение качества жизни (устранение дисбаланса туловища, стеноза карпального канала) [40–50, 59–60];

– увеличение продолжительности жизни [40–44, 46–47, 50, 53–54, 57–60].

Таблица 3

Изменения со стороны позвоночника при мукополисахаридозе (МПС) [17–25, 29–30]

Тип МПС / синдром	Краниовертебральный стеноз	Окципито-цервикальная нестабильность	Грудопоясничный кифоз	Сколиоз
МПС I / Гурлера	++*	+	++	+
МПС I / Гурлера — Шейе, Шейе	++	—	+	+
МПС II / Хантера	++	—	+	+
МПС IV / Моркио	+	+++	++	+
МПС VI / Марото — Лами	+++	+	++	+

— отсутствует; + редко; ++ нередко; +++ часто.

* Без трансплантации костного мозга (+ для пациентов после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток).

Таблица 4

Цели и основные принципы консервативного лечения детей с различными типами мукополисахаридоза [31–34]

Улучшение неврологического состояния*	Антихолинэстеразные препараты, антиконвульсанты, дегидратация. В настоящее время эффективной терапии неврологических осложнений нет
Улучшение ортопедического статуса	Корсетотерапия, массаж, ЛФК, ортезирование, ортопедическая коррекция патологических установок, контрактур и т.д.
Социальная адаптация**	Физиофункциональная реабилитация, обучение пользования вспомогательными устройствами — вертикализаторами, шинами, аппаратами

* Наиболее валидными для оценки неврологического статуса пациентов с различными типами мукополисахаридоза являются модифицированная шкала Японской ортопедической ассоциации mJOA (JOA Score), шкала Нурика (Nurick scale), тест 6-минутной ходьбы, тест 3-минутного подъема по лестнице.

** Бальную интегрирующую оценку нарушений жизнедеятельности и ролевых ограничений часто проводят по шкале FIM (Functional Independence Measure — мера функциональной независимости).

Таблица 5

Рекомендованный протокол наблюдения пациентов с различными типами мукополисахаридоза [8, 17, 36–39]

Исследование	Периодичность
Клинический осмотр неврологом, ортопедом	6 мес.
Рентгенография шейного отдела позвоночника (прямая, боковая проекции, сгибание, разгибание)	2–3 года
Рентгенография грудного и поясничного отделов позвоночника с захватом тазобедренного сустава (при прогрессировании)	2–3 года (каждые 6 мес.)
МРТ проводящих путей головного и спинного мозга (при возможности — трактография)	1 год
Функциональное МРТ шейного отдела позвоночника со сгибанием и разгибанием	1–3 года
КТ краниовертебрального перехода + шейного + грудного + поясничного отделов позвоночника + КТ верхних дыхательных путей и легких	Перед операцией

Таблица 6

Система оценки компрессии спинного мозга на уровне краниовертебрального перехода для определения необходимости оперативного лечения [35]

Баллы	Результаты теста
Клиническое неврологическое обследование	
0	— нормальные неврологические данные;
1	— увеличение/уменьшение сухожильных рефлексов, боковые различия мышечных рефлексов;
2	— наличие признаков пирамидного тракта: рефлекс Бабинского, рефлекс Гордона, рефлекс Оппенгейма, подергивание мышц;
3	— парез или слабость верхних и/или нижних конечностей
Соматосенсорные вызванные потенциалы срединного нерва	
0	— нормальные;
1	— расширение по меньшей мере одной из межпиковых задержек: N9/P13, N9/N13b или N13a/N20 ($>2,5$ SD) *;
2	— недостаток P13 и/или N13b (подкорковый);
3	— недостаток N20 (корковый)
МРТ	
0	— нет компрессии спинного мозга;
1	— компрессия спинного мозга (отсутствие CSF в любом направлении);
3	— признаки миеломалиции

* N9/P13: плечевое сплетение — хвостатое ядро; N9/N13b: плечевое сплетение — хвостатое ядро; N13a/N20: каудальные отделы спинного мозга — кора.

Основные принципы и тактика хирургического лечения патологии позвоночника при МПС представлены в табл. 7, 8.

На рис. 1 представлена тактика оперативного лечения патологии позвоночника у пациентов с МПС различных типов.

Хирургическую коррекцию патологии позвоночника при МПС проводят с учетом особенностей вертебрального синдрома (табл. 9).

Ограничения к применению рекомендаций по хирургическому лечению патологии позвоночника при МПС

Основной целью применения изложенных подходов является сохранение двигательной активности пациента, качества его жизни и социальной адаптации. Таким образом, можно выделить основные противопоказания к применению рекомендаций:

— декомпенсированная сопутствующая патология, в том числе обусловленная течением основного заболевания, угрожающая жизни или имеющая существенные ограничения по предполагаемому периоду дожития;

— отсутствие взаимопонимания с родителями относительно цели ориентированной стратегии лечения;

— инфекционные процессы в период обострения.

Заключение

Патология позвоночника является одним из ведущих синдромальных проявлений МПС. Синдромокомплекс спинальной дизморфии включает

Таблица 7

Основные принципы хирургического лечения патологии позвоночника на фоне различных типов мукополисахаридоза [40–50]

Принципы хирургического лечения	Показания
Декомпрессия и стабилизация	Стеноз, нестабильность и сочетание стеноза с нестабильностью на уровне краниовертебрального перехода, механическая неврологическая нестабильность
Коррекция деформации с инструментальной стабилизацией позвоночника	Прогрессирование деформации позвоночника, отягощение соматического и неврологического статусов

Таблица 8

Особенности тактики хирургического лечения патологии позвоночника при мукополисахаридозе [22, 46–47, 50, 61–62]

Отдел позвоночника	Коррекция деформации	Декомпрессия спинного мозга
Шейный	+/-	+
Грудной	+	+/-
Поясничный	+	—

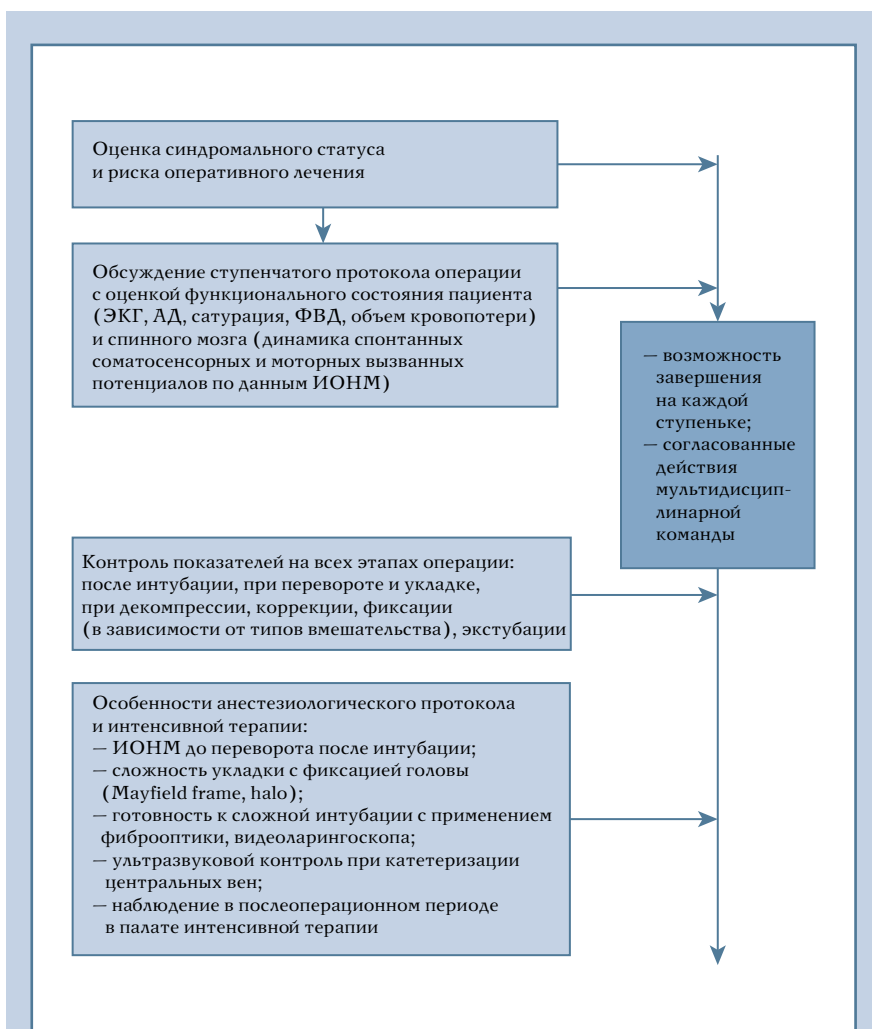


Рис. 1

Тактика оперативного лечения патологии позвоночника у пациентов с различными типами мукополисахаридоза [63–66]: ФВД – функция внешнего дыхания; ИОНМ – интраоперационный нейромониторинг



Рис. 2

МРТ (а) и КТ до (б) и после (в) операции ребенка 6 лет с цервикальным стенозом на фоне мукополисахаридоза IV (Morquio A) типа: спастический тетрапарез

три типичных синдрома: стеноз краниоцервикального перехода, наиболее характерный для МПС типов I, II, VI, краниоцервикальную нестабильность (часто сочетается со стенозом) – при МПС IV и кифоз, кифосколиоз – при МПС I, IV, VI.

Ключевым компонентом раннего скрининга вертебрального синдрома является оценка неврологического и двигательного статусов пациента. Наиболее валидными приняты модифицированная шкала Японской ортопедической ассоциации mJOA (JOA Score), шкала Нурика (Nurick scale), тест 6-минутной ходьбы, тест 3-минутного подъема по лестнице.

Отягощение неврологического статуса и качества жизни на фоне подтвержденного стеноза и нестабильности, а также прогрессирование деформации позвоночника обуславливают прогностически жизненные показания для хирургической коррекции.

Декомпрессия и окципитоспондилодез показаны пациентам с нестабильностью и стенозом на уровне краниовертебрального перехода.

Стабильная посегментарная фиксация позвоночника показана при локальных кифотических/кифосколиотических дугах в пределах пяти позвоночно-двигательных сегментов.

Фиксация позвоночника динамическими системами предпочтительна при протяженных деформациях позвоночника.

За рамками рекомендаций остается возможность возрастной и междисциплинарной преемственности, детального планирования тактики лечения с оценкой периоперационного риска, стремление к решению ортопедических и нейрохирургических задач в одну сессию. Эти обстоятельства обуславливают необходимость проведения мультидисциплинарных и мультицентровых исследований.

Таблица 9

Варианты хирургической коррекции патологии позвоночника с учетом особенностей вертебрального синдрома

Патология позвоночника	Особенности ортопедической коррекции
Нестабильность, стеноз и сочетание нестабильности и стеноза на уровне краниовертебрального перехода, очаги миелопатии (рис. 2)	Декомпрессия и задняя инструментальная фиксация (окципитоспондилодез)
Локальные (не более пяти позвоночно-двигательных сегментов) деформации позвоночника, локальный кифоз более 20° и сколиоз более 40° (рис. 3)	Стабильная посегментарная фиксация позвоночника
Протяженные (более пяти позвоночно-двигательных сегментов) деформации позвоночника, кифоз более 20° и сколиоз более 40° (рис. 4)	Фиксация позвоночника динамическими системами

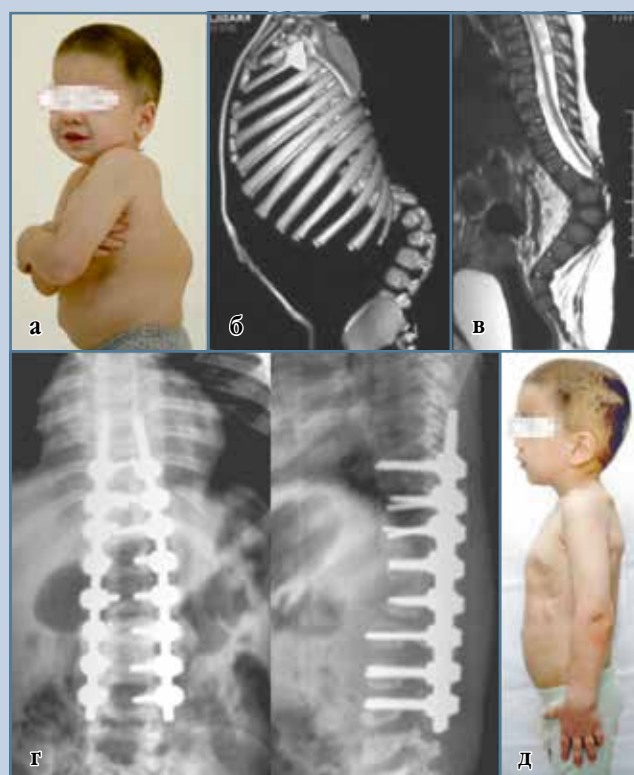


Рис. 3

Внешний вид и данные лучевых методов обследования ребенка 3 лет с кифозом на фоне мукополисахаридоза II типа: **а** – до операции; **б** – структурные изменения тел верхних позвонков; **в** – признаки компрессии спинного мозга; **г** – после коррекции и инструментальной фиксации деформации на уровне Th₉–L₄; **д** – после операции

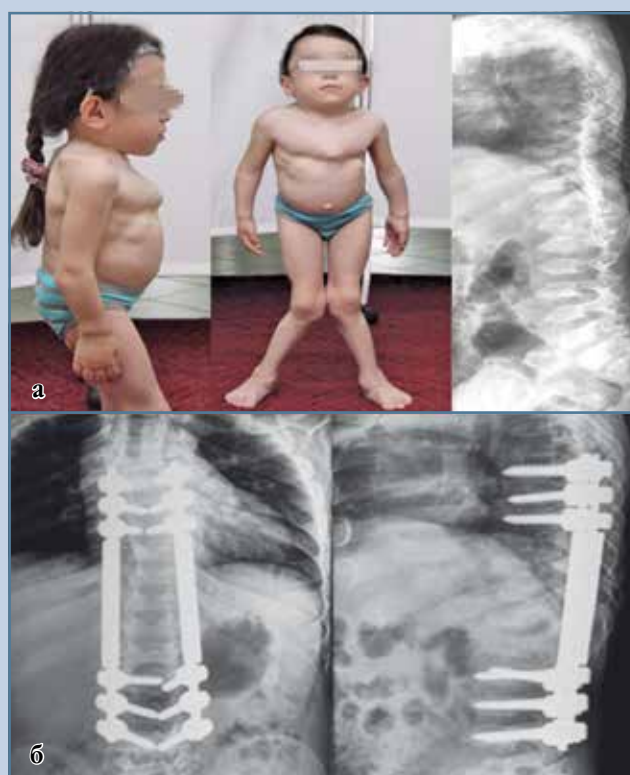


Рис. 4

Внешний вид и данные лучевых методов обследования ребенка 6 лет со сколиотической деформацией на фоне мукополисахаридоза IVA типа: **а** – до операции; **б** – после коррекции и задней инструментальной динамической фиксации деформации на уровне Th₅–L₂

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.
- Clarke LA. Mucopolysaccharidosis Type I. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, Stephens K, Amemiya A, editors. *GeneReviews*(R) [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle, 1993–2019. 2002 Oct 31 [updated 2016 Feb 11].
- Bonafe L, Cormier-Daire V, Hall C, Lachman R, Mortier G, Mundlos S, Nishimura G, Sangiorgi L, Savarirayan R, Sillence D, Spranger J, Superti-Furga A, Warman M, Unger S. Nosology and classification of genetic skeletal disorders: 2015 revision. *Am J Med Genet A*. 2015;167A:2869–2892. DOI: 10.1002/ajmg.a.37365.
- 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, Escolar ML, Giugliani R, Guffon NH, Harmatz PR, 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 EH. Multidisciplinary management of Hunter syndrome. *Pediatrics*. 2009;124:e1228–e1239. DOI: 10.1542/peds.2008-0999.
- Shapiro EG, Jones SA, Escolar ML. Developmental and behavioral aspects of mucopolysaccharidoses with brain manifestations – Neurological signs and symptoms. *Mol Genet Metab*. 2017;122S:1–7. DOI: 10.1016/j.ymgme.2017.08.009.
- White KK, Sousa TM. Mucopolysaccharide disorders in orthopaedic surgery. *J Am Acad Orthop Surg*. 2012;21:12–22. DOI: 10.5435/JAAOS-21-01-12.
- 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 K, Kim T, Neufeld JA. Clinical assessment and treatment of carpal tunnel syndrome in the mucopolysaccharidoses. *J Pediatr Rehabil Med*. 2010;3:57–62. DOI: 10.3233/PRM-2010-0103.
- Zafeiriou DI, Batzios SP. Brain and spinal MR imaging findings in mucopolysaccharidoses: a review. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2013;34(1):5–13. DOI: 10.3174/ajnr.A2832.
- Lehman TJA, Miller N, Norquist B, Underhill L, Keutzer J. Diagnosis of the mucopolysaccharidoses. *Rheumatology* (Oxford). 2011;50 Suppl 5:v41–v48. DOI: 10.1093/rheumatology/ker390.
- Neufeld EF, Muenzer J. The mucopolysaccharidoses. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, Childs B, Kinzler KW, Vogelstein B, eds. *The Online Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease*, 8th ed. New York: McGraw-Hill Medical Publishing Division, 2001:3421–3452. DOI: 10.1036/ommbid.165.
- Montano AM, Tomatsu S, Gottesman GS, Smith M, Orlit T. International Morquio A Registry: clinical manifestation and natural course of Morquio A disease. *J Inherit Metab Dis*. 2007;30:165–174. DOI: 10.1007/s10545-007-0529-7.
- Giugliani R. Mucopolysaccharidoses: from understanding to treatment, a century of discoveries. *Genet Mol Biol*. 2012;35(4 Suppl):924–931. DOI: 10.1590/S1415-47572012000600006.
- Rigante D. Gargoyle-like features in lysosomal diseases involving glycosaminoglycans. *Childs Nerv Syst*. 2007;23:365–366. DOI: 10.1007/s00381-007-0301-1.
- Rasalkar DD, Chu WC, Hui J, Chu CM, Paunipagar BK, Li C-K. Pictorial review of mucopolysaccharidosis with emphasis on MRI features of brain and spine. *Br J Radiol*. 2011;84:469–477. DOI: 10.1259/bjr/59197814.
- 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 Inherit Metab Dis*. 2013;36:339–355. DOI: 10.1007/s10545-013-9586-2.
- Swischuk LE. The beaked, notched, or hooked vertebra: its significance in infants and young children. *Radiology*. 1970;95:661–664. DOI: 10.1148/95.3.661.
- Field RE, Buchanan JA, Coppelmans MG, Aichroth PM. Bone-marrow transplantation in Hurler's syndrome. Effect on skeletal development. *J Bone Joint Surg Br*. 1994;76:975–981.
- Vinchon M, Cotten A, Clarisse J, Chiki R, Christiaens JL. Cervical myelopathy secondary to Hunter syndrome in an adult. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1995;16:1402–1403.
- Langer LO Jr, Carey LS. The roentgenographic features of the KS mucopolysaccharidosis of Morquio (Morquio-Brailsford's disease). *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*. 1966;97:1–20. DOI: 10.2214/ajr.97.1.1.
- Tandon V, Williamson JB, Cowie RA, Wraith JE. Spinal problems in mucopolysaccharidosis I (Hurler syndrome). *J Bone Joint Surg Br*. 1996;78:938–944. DOI: 10.1302/0301-620X78B6.1279.
- Berlemann U, Jeszenszky DJ, Buhler DW, Harms J. Mechanisms of retrolisthesis in the lower lumbar spine. A radiographic study. *Acta Orthop Belg*. 1999;65:472–477.
- Leone A, Guglielmi G, Cassar-Pullicino VN, Bonomo L. Lumbar intervertebral instability: a review. *Radiology*. 2007;245:62–77. DOI: 10.1148/radiol.2451051359.
- Levin TL, Berdon WE, Lachman RS, Anyane-Yeboah K, Ruzal-Shapiro C, Roye DP Jr. Lumbar gibbus in storage diseases and bone dysplasias. *Pediatr Radiol*. 1997;27:289–294. DOI: 10.1007/s002470050131.
- Thorne JA, Javadpour M, Hughes DG, Wraith E, Cowie RA. Craniovertebral abnormalities in Type VI mucopolysaccharidosis (Maroteaux-Lamy syndrome). *Neurosurgery*. 2001;48:849–852. DOI: 10.1097/00006123-200104000-00031.
- Vougioukas VI, Berlis A, Kopp MV, Korinthenberg R, Spreer J, van Velthoven V. Neurosurgical interventions in children with Maroteaux-Lamy syndrome. Case report and review of the literature. *Pediatr Neurosurg*. 2001;35:35–38. DOI: 10.1159/000050383.
- Rigante D, Antuzzi D, Ricci R, Segni G. Cervical myelopathy in mucopolysaccharidosis type IV. *Clin Neuropathol*. 1999;18:84–86.
- 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.
- Tong CKW, Chen JC, Cochrane DD. Spinal cord infarction remote from maximal compression in a patient with Morquio syndrome. *J Neurosurg Pediatr*. 2012;96:608–612. DOI: 10.3171/2012.2.PEDS11522.
- Nurick S. The pathogenesis of the spinal cord disorder associated with cervical spondylosis. *Brain*. 1972;95:87–100. DOI: 10.1093/brain/95.1.87.
- Lammers AE, Hislop AA, Flynn Y, Haworth SG. The 6-minute walk test: normal values for children of 4–11 years of age. *Arch Dis Child*. 2008;93(6):464–468. DOI: 10.1136/adc.2007.123653.
- Harmatz P, Mengel KE, Giugliani R, Valayannopoulos V, Lin SP, Parini R, Guffon N, Burton BK, Hendriks CJ, Mitchell J, Martins A, Jones S, Guelbert N, Vellodi A, Hollak C, Slasor P, Decker C. The Morquio A Clinical Assessment Program: baseline results illustrating progressive, multisystemic clinical impairments in Morquio A subjects. *Mol Genet Metab*. 2013;109:54–61. DOI: 10.1016/j.ymgme.2013.01.021.
- Harmatz P, Ketteridge D, Giugliani R, Guffon N, Teles EL, Miranda MC, Yu ZF, Swiedler SJ, Hopwood JJ. Direct comparison of measures of endurance, mobility, and joint function during enzyme-replacement therapy of mucopolysaccharidosis VI (Maroteaux-Lamy syndrome): results after 48 weeks in a phase 2 open-label clinical study of recombinant human N-acetylgalactosamine 4-sulfatase. *Pediatrics*. 2005;115:e681–e689. DOI: 10.1542/peds.2004-1023.

35. 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.
36. Borlot F, Arantes PR, Quao CR, Franco JF, Lourenço 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.
37. Charrow J, Alden TD, Breathnach CA, Frawley GP, Hendriks CJ, Link B, Mackenzie WG, Manara R, Offiah AC, Solano ML, Theroux M. Diagnostic evaluation, monitoring, and perioperative management of spinal cord compression in patients with Morquio syndrome. *Mol Genet Metab*. 2015;114:11–18. DOI: 10.1016/j.ymgme.2014.10.010.
38. 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.
39. Solanki GA, Sun PP, Martin KW, Hendriks 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.
40. Bradley WG Jr, Scalzo D, Queralt J, Nitz WN, Atkinson DJ, Wong P. Normal-pressure hydrocephalus: evaluation with cerebrospinal fluid flow measurements at MR imaging. *Radiology*. 1996;198:523–529. DOI: 10.1148/radiology.198.2.8596861.
41. Kachur E, Del Maestro R. Mucopolysaccharidoses and spinal cord compression: case report and review of the literature with implications of bone marrow transplantation. *Neurosurg*. 2000;47:223–229. DOI: 10.1097/00006123-200007000-00046.
42. Lee C, Dineen TE, Brack M, Kirsch JE, Runge VM. The mucopolysaccharidoses: characterization by cranial MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1993;14:1285–1292.
43. Stoquart-Elsankari S, Lehmann P, Villette A, Czosnyka M, Meyer ME, Dermond H, Baledent O. A phase-contrast MRI study of physiologic cerebral venous flow. *J Cereb Blood Flow Metab*. 2009;29:1208–1215. DOI: 10.1038/sj.jcbfm.1000929.
44. Whitley CB, Belani KG, Chang PN, Summers CG, Blazar BR, Tsai MY, Latchaw RE, Ramsay NK, Kersey JH. Long-term outcome of Hurler syndrome following bone marrow transplantation. *Am J Med Genet*. 1993;46:209–218. DOI: 10.1002/ajmg.1320460222.
45. Бучинская Н.В., Костик М.М., Чикова И.А., Исупова Е.А., Калашникова О.В., Часнык В.Г., Губин А.В., Рябых С.О., Очинова П.В. Скелетные проявления при мукополисахаридозах различных типов // Гений ортопедии. 2014. № 2. С. 81–90. [Buchinskaja NV, Kostik MM, Chikova IA, Isupova EA, Kalashnikova OV, Chasnyk VG, Gubin AV, Riabykh SO, Ochirova PV. Skeletal manifestations for mucopolysaccharidoses of different types. *Genij Orthopedii*. 2014;(2):81–90. In Russian].
46. 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.
47. Pauchard N, Garin C, Jouve JL, Lascombes P, Journeau P. Perioperative medullary complications in spinal and extra-spinal surgery in mucopolysaccharidosis: a case series of three patients. *JIMD Rep*. 2014;16:95–99. DOI: 10.1007/8904_2014_325.
48. Van der Linden MH, Kruyt MC, Sakkars RJ, de Koning TJ, Oner FC, Castelein RM. Orthopaedic management of Hurler's disease after hematopoietic stem cell transplantation: a systematic review. *J Inher Metab Dis*. 2011;34:657–669. DOI: 10.1007/s10545-011-9304-x.
49. White KK. Orthopaedic aspects of mucopolysaccharidoses. *Rheumatology (Oxford)*. 2011;50 Suppl 5:v26–v33. DOI: 10.1093/rheumatology/ker393.
50. Yasin MN, Sacho R, Oxborrow NJ, Wraith JE, Williamson JB, Siddique I. Thoracolumbar kyphosis in treated mucopolysaccharidosis 1 (Hurler syndrome). *Spine*. 2014;39:381–387. DOI: 10.1097/BRS.000000000000157.
51. Корж Н.А., Хмызов С.А., Корольков А.И., Ершов Д.В. Метод временного блокирования зон роста при лечении деформаций нижних конечностей у детей (обзор литературы) // Ортопедия, травматология и протезирование. 2013. № 2. С. 114–121. [Korzh NA, Khmyzov SA, Korolkov AI, Ershov DV. The method of temporary growth zone block in treating low extremity deformities in children (a review of literature review). *Orthopaedics, traumatology and prosthetics*. 2013;2:114–121. In Russian].
52. Burghardt RD, Herzenberg JE. Temporary hemiepiphysiodesis with the eight-Plate for angular deformities: mid-term results. *J Orthop Sci*. 2010;15:699–704. DOI: 10.1007/s00776-010-1514-9.
53. Journeau P, Garin C, Polirsztok E, Jouve JL. Bone dysplasia in mucopolysaccharidoses. *Arch Pediatr*. 2014;21 Suppl 1:S4–S13. DOI: 10.1016/S0929-693X(14)72253-5.
54. Journeau P, Mayer J, Popkov D, De Geldere, Lascombes P. Epiphysiodesis par plaque viscée extra-physisaire pour la correction des déformations angulaires des membres inférieurs chez l'enfant et l'adolescent. In: *Déformations des membres inférieurs: De la consultation à l'acte opératoire (sous la direction P. Journeau, P. Lascombes)*. Sau-ramps Médical. Montpellier-Paris, 2009:49–55.
55. O'heireamhoín S, Bayer T, Mulhall KJ. Total hip arthroplasty in mucopolysaccharidosis type IH. *Case Rep Orthop*. 2011;2011:832439. DOI: 10.1155/2011/832439.
56. Schroerlucke S, Bertrand S, Clapp J, Bundy J, Gregg FO. Failure of Orthofix eight-Plate for the treatment of Blount disease. *J Pediatr Orthop*. 2009;29:57–60. DOI: 10.1097/BPO.0b013e3181919b54.
57. Taylor C, Brady P, O'Meara A, Moore D, Dowling F, Fogarty E. Mobility in Hurler syndrome. *J Pediatr Orthop*. 2008;28:163–168. DOI: 10.1097/BPO.0b013e3181649e25.
58. Ransford AO, Crookard HA, Stevens JM, Modaghegh S. Occipito-atlanto-axial fusion in Morquio-Brailsford syndrome. A ten-year experience. *J Bone Joint Surg Br*. 1996;78:307–313. DOI: 10.1302/0301-620X.78b2.0780307.
59. Haddad FS, Jones DHA, Vellodi A, Kane N, Pitt MC. Carpal tunnel syndrome in the mucopolysaccharidoses and mucopolipidoses. *J Bone Joint Surg Br*. 1997;79:576–582. DOI: 10.1302/0301-620X.79B4.7547.
60. Weisstein JS, Delgado E, Steinbach LS, Hart K, Packman S. Musculoskeletal manifestations of Hurler syndrome: long-term follow-up after bone marrow transplantation. *J Pediatr Orthop*. 2004;24:97–101. DOI: 10.1097/00004694-200401000-00019.
61. Garrido E, Tome-Bermejo F, Adams CI. Combined spinal arthrodesis with instrumentation for the management of progressive thoracolumbar kyphosis in children with mucopolysaccharidosis. *Eur Spine J*. 2014;23:2751–2757. DOI: 10.1007/s00586-014-3186-1.
62. 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/JBJS.J.01135.
63. Рябых С.О., Шушарина В.Л., Очинова П.В., Третьякова А.Н., Рябых Т.В. Снижение периперационного риска при вертебрологических операциях у пациентов с наследственными заболеваниями соединительной ткани // Гений ортопедии. 2015. № 4. С. 48–52. [Riabykh SO, Shusharina VL, Ochirova PV, Tret'yakova AN, Riabykh TV. Perioperative risk reduction for vertebrologic surgeries in patients with hereditary diseases of the connective tissue. *Genij Orthopedii*. 2015;(4):48–52. In Russian]. DOI: 10.18019/1028-4427-2015-4-48-52.
64. Сайфутдинов М.С., Скрипников А.А., Рябых С.О., Очинова П.В. Балльная оценка результатов интраоперационного нейробиологического мониторинга хирургической коррекции деформаций позвоночника при генетически обусловленной системной патологии скелета // Гений ортопедии. 2017. Т. 23.

- № 2. С. 201–205. [Saifutdinov MS, Skripnikov AA, Ryabykh SO, Ochirova PV. Score evaluation of intraoperative neurophysiological monitoring results of spinal deformity surgical correction in genetically caused systemic skeletal pathology. *Genij Orthopedii*. 2017;23(2):201–205. In Russian]. DOI: 10.18019/1028-4427-2017-23-2-201-205.
65. **Павлова О.М., Бурцев А.В., Губин А.В., Рябых С.О.** Задняя инструментальная фиксация шейного отдела позвоночника у детей: опыт лечения // Хирургия позвоночника. 2017. Т. 14. № 4. С. 27–31. [Pavlova OM, Burtsev AV, Gubin AV, Ryabykh SO. Posterior cervical screw fixation in children: the treatment experience. *Hir. Pozvonoc*. 2017;14(3):27–31. In Russian]. DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2017.4.27-31>.
66. **Бурцев А.В., Губин А.В., Рябых С.О., Котельников А.О., Павлова О.М.** Синдромальный подход при оценке хирургической патологии шейного отдела позвоночника // Гений ортопедии. 2018. Т. 24. № 2. С. 216–220. [Burtsev AV, Gubin AV, Ryabykh SO, Kotelnikov AO, Pavlova OM. Syndromic approach in assessing the surgical pathology of the cervical spine. *Genij Orthopedii*. 2018;24(2):216–220. In Russian]. DOI: 10.18019/1028-4427-2018-24-2-216-220.

Адрес для переписки:

Очирова Полина Вячеславовна
640014, Россия, Курган, ул. М. Ульяновой, 6,
Российский научный центр «Восстановительная травматология
и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова,
poleen@yandex.ru

Address correspondence to:

Ochirova Polina Vyacheslavovna
Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology
and Orthopaedics, M. Ulyanovoy str., 6, Kurgan, 640014, Russia,
poleen@yandex.ru

Статья поступила в редакцию 13.02.2019

Рецензирование пройдено 24.03.2019

Подписана в печать 17.04.2019

Received 13.02.2019

Review completed 24.03.2019

Passed for printing 17.04.2019

Сергей Олегович Рябых, д-р мед. наук, руководитель клиники патологии позвоночника и редких заболеваний, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, ORCID: 0000-0001-6565-7052, rso@mail.ru;

Полина Вячеславовна Очирова, канд. мед. наук, травматолог-ортопед отделения № 9 клиники патологии позвоночника и редких заболеваний, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, poleen@yandex.ru;

Александр Вадимович Губин, д-р мед. наук, директор, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, ORCID: 0000-0002-5097-7843, director@tscito.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, ORCID: 0000-0001-9657-8584, dr-kolesov@yandex.ru;

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;

Анастасия Николаевна Третьякова, анестезиолог-реаниматолог, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, anestezianik@mail.ru;

Татьяна Викторовна Рябых, педиатр, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, rtatav@rambler.ru;

Светлана Николаевна Медведева, невролог, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, med-sve@yandex.ru;

Дмитрий Михайлович Савин, канд. мед. наук, заведующий травматолого-ортопедическим отделением № 9 клиники патологии позвоночника и редких заболеваний, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, ORCID: 0000-0001-6284-2850, savindm81@mail.ru;

Александр Владимирович Бурцев, канд. мед. наук, хирург, ортопед-вертебролог, научный сотрудник научной клинко-экспериментальной лаборатории патологии осевого скелета и нейрохирургии, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, bav31rus@mail.ru;

Марат Саматович Сайфутдинов, д-р биол. наук, ведущий научный сотрудник, Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, ORCID: 0000-0002-7477-5250, maratsaif@yandex.ru.

Sergey Olegovich Ryabykh, DMSc, Head of the Clinic of Spine Pathology and Rare Diseases, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, M. Ulyanovoy str., 6, Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0001-6565-7052, rso@mail.ru;

Polina Vyacheslavovna Ochirova, MD, PhD, orthopedic traumatologist, department No. 9 of the Clinic of Spine Pathology and Rare Diseases, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, M. Ulyanovoy str., 6, Kurgan, 640014, Russia, poleen@yandex.ru;

Alexandr Vadimovich Gubin, DMSc, Director, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, M. Ulyanovoy str., 6, Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0002-5097-7843, director@rncvto.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, ORCID: 0000-0001-9657-8584, dr-kolesov@yandex.ru;

Dmitry Aleksandrovich Kolbovsky, MD, PhD, orthopedic traumatologist, senior researcher, 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;

Anastasia Nikolaevna Tretjakova, anesthesiologist-resuscitator, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, M. Ulyanovoy str., 6, Kurgan, 640014, Russia, anesteziyanik@mail.ru;

Tatyana Victorovna Ryabykh, pediatricist, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, M. Ulyanovoy str., 6, Kurgan, 640014, Russia, rtatav@rambler.ru;

Svetlana Nikolaevna Medvedeva, neurologist, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, M. Ulyanovoy str., 6, Kurgan, 640014, Russia, med-sve@yandex.ru;

Dmitry Mikhailovich Savin, MD, PhD, Head of traumatologic-orthopedic department No. 9 of the Clinic of Spine Pathology and Rare Diseases, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, M. Ulyanovoy str., 6, Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0001-6284-2850, savindm81@mail.ru;

Aleksandr Vladimirovich Burtsev, MD, PhD, surgeon, orthopedist-vertebrologist, researcher, Laboratory of Axial Skeletal Pathology and Neurosurgery, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, M. Ulyanovoy str., 6, Kurgan, 640014, Russia, bav31rus@mail.ru;

Marat Samatovich Saifutdinov, DSc in Biology, leading researcher, Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, M. Ulyanovoy str., 6, Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0002-7477-5250, maratasaif@yandex.ru.