



КИФОТИЧЕСКИЕ ДЕФОРМАЦИИ ГРУДОПОЯСНИЧНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА ПРИ АХОНДРОПЛАЗИИ: ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

А.Б. Коганова, А.А. Першин

Федеральный научный центр реабилитации инвалидов им Г.А. Альбрехта, Санкт-Петербург, Россия

Цель исследования. Выделение и обобщение существующих данных о частоте встречаемости, методах диагностики, профилактики и лечения пациентов с кифотическими деформациями грудного отдела позвоночника при ахондроплазии.

Материал и методы. Дизайн исследования: обзор литературы. Поиск литературных источников производили по электронным базам данных PubMed, CrossRef, Google Scholar, eLIBRARY.ru. В настоящее исследование вошли работы, написанные на русском и английском языках. Ограничений по уровню доказательности и времени публикации статьи не устанавливалось.

Результаты. Отобраны 22 статьи, среди которых 13 — ретроспективные исследования, 9 — описания клинических случаев. После разделения всех исследований на категории, касающиеся методов диагностики, профилактики и лечения кифотических деформаций грудного отдела позвоночника, получили следующие результаты: определение границы нормы и патологии дано только в двух статьях, подсчет частоты встречаемости возможен на основании данных из четырех исследований. Выделение факторов риска прогрессирования деформации на основании статистического анализа представлено в двух статьях. Три работы, в числе прочего, посвящены риску развития неврологического дефицита. Описание корсетного лечения встречается в четырех исследованиях, оперативному лечению посвящено шесть ретроспективных исследований и все отобранные клинические случаи.

Заключение. Проблеме кифотических деформаций грудного отдела позвоночника при ахондроплазии посвящено небольшое количество статей, несмотря на возможный неблагоприятный прогноз таких деформаций. Дальнейшие исследования должны быть направлены на поиск консенсуса между специалистами по всем вопросам, касающимся данного вида деформаций, начиная от профилактики и заканчивая хирургическим лечением.

Ключевые слова: ахондроплазия, грудной кифоз, деформация позвоночника, систематический обзор.

Для цитирования: Коганова А.Б., Першин А.А. Кифотические деформации грудного отдела позвоночника при ахондроплазии: обзор литературы // Хирургия позвоночника. 2020. Т. 17. № 4. С. 16–26.

DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2020.4.16-26>.

THORACOLUMBAR KYPHOSIS IN ACHONDROPLASIA: LITERATURE REVIEW

A.B. Koganova, A.A. Pershin

Federal Scientific Center of Rehabilitation of the Disabled n.a. G.A. Albrecht, St. Petersburg, Russia

Objective. To detect and summarize the existing data on the prevalence, diagnostic methods, prevention and treatment strategies of the thoracolumbar kyphotic deformities in patients with achondroplasia.

Material and Methods. Study design: literature review. The literature search was conducted in electronic databases: PubMed, CrossRef, Google Scholar and eLIBRARY.ru. The review includes articles in English and Russian languages. There were no limitations regarding the level of evidence and the year of publication.

Results. The selected 22 articles included 13 retrospective studies and 9 case reports. After dividing all studies into categories related to methods of diagnosis, prevention and treatment of thoracolumbar kyphosis, the following results were obtained: the definition of the border between the norm and pathology was reported only in two articles, and the prevalence rates could be counted based on the data of four articles. The identification of risk factors for the progression of deformity based on statistical analysis was presented in two articles. Three articles were devoted, among others, to the risk of neurological deficit. The description of brace treatment was found in four studies, and six retrospective studies and all selected case reports described surgical treatment.

Conclusion. There are very few publications devoted to the problem of thoracolumbar kyphosis in achondroplasia, despite possible poor prognosis of such deformities. Further research should be aimed at searching a consensus among experts in all issues concerning this type of deformity, from prevention to surgical correction of this pathology.

Key Words: achondroplasia, thoracolumbar kyphosis, spinal deformity, systematic review.

Please cite this paper as: Koganova AB, Pershin AA. Thoracolumbar kyphosis in achondroplasia: literature review. Hir. Pozvonoc. 2020; 17(4):16–26. In Russian.

DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2020.4.16-26>.

Ахондроплазия относится к группе редких наследственных заболеваний, поэтому практикующие врачи всех специальностей не часто встречаются в своей работе с данной патологией. Тем не менее среди скелетных дисплазий ахондроплазия занимает одну из лидирующих позиций по частоте встречаемости, что составляет один случай рождения больного ребенка на 26 000 родов [1].

С тех пор как в конце XIX в. был впервые использован термин «ахондроплазия» и описаны основные черты заболевания, стала известна генетическая основа патологии и подробно изучены механизмы патогенеза. Мутация в гене *FGFR3* (fibroblast growth factor receptor 3) приводит к нарушению процесса энхондрального окостенения из-за подавления дифференциации хондроцитов, нарушения продуцирования и пролиферации хрящевого матрикса. В патологический процесс вовлекаются все длинные трубчатые кости, позвонки и некоторые кости черепа, что придает больным характерный внешний вид [2]. Диспропорциональность телосложения проявляется в укорочении конечностей, в большей степени проксимальных отделов, при относительно нормальной длине туловища, изменении формы черепа [3]. Как правило, больные с ахондроплазией имеют средний уровень здоровья по популяции и нормальную продолжительность жизни. В структуре диагноза редко встречаются жизнеугрожающие состояния, но некоторые оториноларингологические, неврологические и ортопедические осложнения в тяжелых случаях могут приводить к глубокой инвалидизации и смерти [4, 5]. В связи с этим поражения позвоночника при ахондроплазии требуют к себе повышенного внимания.

Первое описание кифотической деформации грудопоясничного отдела позвоночника у двух пациентов с ахондроплазией относится к 1920 г. [6]. В большинстве случаев данные деформации имеют транзиторный характер, частота их встречаемости заметно снижается у детей

после одного года жизни [7]. Однако в некоторых случаях деформация прогрессирует и требует консервативного или хирургического лечения [7, 8]. В отличие от врожденных кифозов, кифотические деформации при ахондроплазии развиваются в результате дефектного роста позвонков из-за нарушения процесса энхондрального окостенения [9]. Сопутствующие диагнозу мышечная гипотония, гипермобильность суставов, большая тяжелая голова, задержка моторного развития не позволяют ребенку удерживать туловище прямо в вертикальном положении и создают дополнительную нагрузку на диспластически измененные позвонки, чем способствуют быстрому формированию клиновидной деформации тел позвонков [7, 9, 10]. При небольших деформациях пациенты не предъявляют жалоб, но с их прогрессированием риск развития неврологического дефицита возрастает [11].

Так как данный вид патологии встречается достаточно редко, в литературе описано только небольшое количество случаев лечения кифотических деформаций позвоночника у пациентов с ахондроплазией. Таким образом, на сегодняшний день нет общепринятых стандартов лечения и профилактики развития данной деформации.

Цель исследования – выделение и обобщение существующих литературных данных о частоте встречаемости, методах диагностики, профилактики и лечения пациентов с кифотическими деформациями грудопоясничного отдела позвоночника при ахондроплазии.

Материал и методы

Поиск литературных источников производили по электронным базам PubMed, CrossRef, Google Scholar, eLIBRARY.ru с использованием следующих ключевых слов: achondroplasia, thoracolumbar kyphosis, spinal deformity, treatment. В настоящее исследование вошли работы, написанные на русском и английском языках.

Ограничений по уровню доказательности и времени публикации статьи не устанавливали.

Исследование разделили на несколько разделов:

- 1) критерии диагностики кифотических деформаций грудопоясничного отдела позвоночника при ахондроплазии;
- 2) процент встречаемости;
- 3) факторы, влияющие на прогрессирование деформации;
- 4) риск развития неврологического дефицита;
- 5) методы профилактики и консервативное лечение;
- 6) оперативное лечение.

Результаты

Критерии диагностики кифотических деформаций грудопоясничного отдела позвоночника. Где проходит граница между нормой и патологией? Такой вопрос может поставить в тупик любого клинициста. В этом плане диагностика кифозов грудопоясничного отдела позвоночника не является исключением. При исследовании сагиттального баланса у пациентов без патологии позвоночника было обнаружено, что форма позвоночного столба на уровне Th₁₀–Th₁₂ варьирует от 3° лордоза до 20° кифоза, на уровне Th₁₂–L₂ – от 23° лордоза до 13° кифоза по Cobb [12]. Engberts et al. [13] в систематическом обзоре статей, посвященном частоте встречаемости и развития кифозов при ахондроплазии, сообщают, что ни в одном из семи включенных в обзор исследований не было дано определения данной деформации. Авторы только двух статей, вошедших в настоящий обзор, определили нижнюю границу нормы для деформаций грудопоясничной области, опираясь на исследования, посвященные оценке сагиттального баланса [8, 14]. Khan et al. [8] определили как патологические деформации кифозы более 10° по Cobb с вершиной на уровне Th₁₁–L₂ позвонков. Диапазон от 10 до 25° был отнесен к деформациям легкой степени тяжести, 26–50° – средней степени, более

50° – тяжелой степени. Margalit et al. [14] за точку отсчета приняли деформации от 20° по Cobb с вершиной в зоне Th₁₂–L₁. По убеждению авторов статьи, снижение границы нормы до 0° по Cobb приведет к гипердиагностике данного состояния у пациентов с ахондроплазией.

Деформации менее 20° по Cobb Borghu et al. [15] определяли как успех при спонтанной регрессии деформации, а Xu et al. [16] – при проведении корсетного лечения. Однако авторы не дали пояснений, почему они оставились на этом значении и можно ли считать деформации ниже указанной величины нормальными.

Процент встречаемости. В большинстве проанализированных статей кифотические деформации груднопоясничного отдела позвоночника входили в критерий включения, в связи с чем только в четырех исследованиях возможен подсчет процента встречаемости деформации в популяции пациентов с ахондроплазией [7, 8, 11, 17]. Bethem et al. [17] обследовали 80 пациентов с различными системными заболеваниями, сопровождающимися нарушением роста, на предмет наличия патологии позвоночного столба. Из 30 пациентов с ахондроплазией, вошедших в исследование, у 18 был обнаружен кифоз груднопоясничного отдела позвоночника различной степени выраженности, что составило 60 %. Так как целью данного исследования не являлось подробное изучение данного вида деформаций, авторы не предоставили развернутого отчета по возрасту обследованных пациентов и величине деформации. Сопоставимые результаты представлены в исследовании Kahanovitz et al. [11]. Из 36 пациентов, которым выполнили рентгенографию груднопоясничного отдела позвоночника в боковой проекции, кифотические деформации были обнаружены у 18 (50 %).

Принимая во внимание транзиторный характер патологии при ахондроплазии, Korits [7] исследовал частоту встречаемости деформации в зависимости от возраста. У пациентов до 1 года жизни кифоз встречался

в 94 % случаев. К 10 годам его встречаемость постепенно снижалась до 10 % и затем снова возрастала до 35 % к 20–50 годам. По мнению автора, возрастающая частота встречаемости деформации в старшей возрастной группе может отражать персистирующие кифозы или быть связана с увеличивающейся частотой консультаций пациентов по поводу патологии. В среднем по популяции в данном исследовании частота встречаемости деформации позвоночника достигла только 35 %.

О более высокой частоте встречаемости сообщают Khan et al. [8]. Они обнаружили кифотические деформации более 10° по Cobb с вершиной на уровне Th₁₁–L₂ позвонков у 79 % пациентов. Средний возраст обследованных составлял 18 лет. При оценке в зависимости от возрастной категории наблюдали следующие результаты: 0–2 года – 88,5 %, 3–12 лет – 80,0 %, 13–19 лет – 70,5 %, 20–40 лет – 71,5 %, более 40 лет – 78,5 %. Таким образом, мы не видим описанных ранее значительных различий в разных возрастных группах. Что примечательно, оба вышеописанных исследования были проведены на базе одного и того же медицинского университета (Johns Hopkins University School of Medicine) с разницей в 27 лет.

Факторы, влияющие на прогрессирование деформации. В работе, проведенной Borghu et al. [15], авторы искали статистически значимую связь между прогрессированием деформации и различными факторами: полом пациентов, сопутствующей диагнозу гидроцефалией, наличием вентрикулоперитонеального шунта, предшествующей декомпрессией большого затылочного отверстия, задержкой моторного развития, величиной кифоза груднопоясничного отдела позвоночника, грудного кифоза и поясничного лордоза, процентами смещения и клиновидности вершинного позвонка по высоте. Для диагностики задержки моторного развития было выбрано два критерия: неспособность сидеть без поддержки в 6 мес. и отсутствие самостоятельной ходьбы

в 15 мес., что сопоставимо с данными в среднем по популяции. Пациентов разделили на две группы с учетом прогрессирования деформации. Была обнаружена статистически значимая разница в зависимости от возраста начала ходьбы: $p = 0,02$. Так, дети, у которых наблюдалась спонтанная регрессия деформации, начали ходить в возрасте 17,9 мес., в то время как в группе детей с прогрессированием деформации средний возраст начала ходьбы составил 22,7 мес. При изучении рентгенологических параметров была обнаружена статистически значимая разница в зависимости от величины поясничного лордоза и процента клиновидности вершинного позвонка по высоте ($p < 0,05$). Прогрессирование деформации также зависело от величины кифоза ($p < 0,001$) и процента дорсального смещения вершинного позвонка ($p = 0,01$). При проведении линейного регрессионного анализа оказалось, что только задержка моторного развития связана с прогрессированием деформации ($p = 0,03$): пациенты с прогрессирующими кифозами в 2 раза чаще имели задержку моторного развития (по показателям возможности и сидеть, и ходить), относительный риск (RR) – 2,4; 95 % ДИ – 1,10–5,25. Исходные данные получили в своем исследовании Margalit et al. [14]. Такие клинические параметры, как наличие вентрикулоперитонеального шунта, сопутствующей гидроцефалии, проведенной декомпрессии большого затылочного отверстия, половой принадлежности пациентов не имели статистически значимой связи с прогрессированием кифотической деформации. Как и в предыдущем исследовании, единственным клиническим параметром, значимо связанным с прогрессированием деформации, является задержка моторного развития ($p = 0,015$), этот же фактор оказался единственным значимым при проведении линейного и многомерного регрессионного анализа. В данной работе критериями задержки развития двигательных навыков были приняты следующие: неспособ-

ность сидеть без поддержки и отсутствие самостоятельной ходьбы в 14 и 30 мес. соответственно, адаптированные к популяции пациентов с ахондроплазией. Различия в процентах дорсального смещения (ретролистеза) вершинного позвонка ($p = 0,001$), в процентах клиновидности вершинного позвонка по высоте ($p = 0,031$) были статистически значимы между пациентами со спонтанным регрессом деформации и пациентами, у которых сохранялся кифоз после одного года от начала самостоятельной ходьбы.

Риск развития неврологического дефицита. Наиболее грозным осложнением прогрессирования кифотической деформации грудопоясничного отдела позвоночника является компрессия спинного мозга. Kahanovitz et al. [11] разделили пациентов на 5 групп в зависимости от степени выраженности неврологических жалоб. В 1-ю группу вошли пациенты без неврологического дефицита. У них кифоз обнаружен в 44 % случаев, величина деформации в среднем составила 16° по Cobb. Во 2-ю группу включили пациентов, которые предъявляли жалобы на боли в пояснице. Кифоз 20° в данной группе диагностирован у 44 % пациентов. В 3-ю группу вошли пациенты, у которых по результатам обследования были выявлены грыжи межпозвонковых дисков, приводящие к неврологическому дефициту. Из двух пациентов, вошедших в данную группу, кифоз был обнаружен у обоих и составлял в среднем 62° . Аналогичная величина деформации была представлена в 4-й группе, в которую были отнесены пациенты с жалобами на перемежающуюся нейрогенную хромоту. Из 8 пациентов кифоз был обнаружен у 3 (38 %). В 5-ю группу включили пациентов с наиболее выраженной неврологической симптоматикой, вплоть до парапареза с нарушением функции тазовых органов. У 83 % из них была обнаружена кифотическая деформация, однако величина составила только 31° . Таким образом, данная работа показывает, что неврологическая симптоматика связана с наличием кифоза, но при

этом нет зависимости от абсолютной величины деформации, и, кроме того, не все пациенты с кифозом имеют неврологический дефицит.

Korits [7] сообщает о прямой зависимости между кифотической деформацией и наличием и тяжестью симптомов стеноза позвоночного канала. Автор также предупреждает, что кифоз – не единственная составляющая стеноза.

По наблюдениям Tolo [18], средний возраст в группе пациентов без неврологического дефицита был меньше, чем в группе пациентов с дефицитом, что составило 8 и 22 года соответственно.

Профилактика прогрессирования и консервативное лечение. Каждый родитель ребенка с ахондроплазией должен быть информирован обо всех возможных рисках развития и прогрессирования кифотической деформации. Одно из основных правил – предотвращение нахождения ребенка в положении сидя без поддержки. Для обеспечения взаимодействия ребенка с внешним миром предлагается использование детских кресел с углом наклона спинки 45° . Кроме того, родители должны следить за положением ребенка на руках у взрослого и избегать при этом сгибания в поясничном отделе позвоночника [10].

Основным методом консервативного лечения кифотической деформации является использование корсетов различной модификации.

Модифицированный корсет типа Knight с тремя точками фиксации описывает в своем исследовании Korits [7]. Корсет в течение 29 мес. носили 76 детей. Величина деформации в начале исследования в среднем составляла 56° , возраст детей варьировал от 8 до 26 мес. Начальная коррекция в корсете составляла 25–55 % от исходной величины деформации. По результатам проведенной работы у 29 % пациентов корсет помог исправить появившиеся начальные признаки деформации и остановил прогрессирование в 55 % случаев (остаточная деформация 25–55°). У 10 (13 %) паци-

ентов наблюдали прогрессирование деформации, которая в конечном итоге достигла 45 – 105° . Данным пациентам было рекомендовано оперативное вмешательство. На результаты лечения, как сообщает автор, влияет множество факторов: тяжесть деформации, сопутствующая мышечная гипотония, возраст начала использования корсета и соблюдение правил ношения корсета со стороны пациента и его родителей (англ. compliance – согласие, соответствие; термин, характеризующий приверженность пациента назначенному лечению). Оптимальным является назначение корсета в возрасте 8–18 мес. и использование его не менее 70 % времени, особенно когда ребенок находится в вертикальном положении. Тем не менее у части пациентов, несмотря на своевременное назначение корсета и соблюдение рекомендаций по длительности использования, наблюдалось прогрессирование деформации. С другой стороны, нет доказательств, что у пациентов из успешной группы не наблюдалась бы спонтанная регрессия деформации и без использования корсета.

В исследовании, проведенном Borghu et al. [15], корсет был назначен 14 (29 %) пациентам в связи с прогрессированием деформации, у 10 человек наблюдалось улучшение на фоне его использования. Так как работа в целом была посвящена изучению рисков прогрессирования деформации, авторы не указывали тип корсета, процент коррекции, время использования и другие параметры, необходимые для оценки корсетного лечения.

Только 2 пациента из 60 проходили лечение с помощью корсета в исследовании Margalit et al. [14]. Для этих целей использовали 3-точечный корсет на ночной период. В одном случае пациент носил корсет с 18 мес. до 5 лет. Величина деформации за данный период снизилась с 73 до 25° . Напомним, что авторы данной статьи установили порог нормы для кифотических деформаций ниже 20° по Cobb. Другой пациент использовал корсет с 10 мес. до 4 лет и достиг улучшения

в конце лечения. Деформация на тот момент составляла 25° при исходной величине в 40°. Однако после отмены корсета наблюдалось прогрессирование деформации, и к 7-летнему возрасту величина кифоза составляла 68°. В дальнейшем пациенту была проведена хирургическая коррекция деформации.

Наиболее подробное исследование, посвященное корсетному лечению при кифотических деформациях грудного отдела позвоночника у пациентов с ахондроплазией, было опубликовано Xu et al. [16]. Анализ проводился в группе из 33 человек со средним возрастом 2,3 года. Всем пациентам был назначен корсет типа Boston. Рекомендуемое время использования составляло 22 ч в сут. Кифотическая деформация в начале исследования составляла в среднем 41,7° и снизилась до 29,5° к концу наблюдения. Период использования корсета составил в среднем 32,2 мес. Критерием отмены корсета являлось отсутствие изменений величины деформации в течение одного года. Комплаенс оценивали на основании опроса родителей пациентов, он составил более 95 %. За критерий успеха было принято снижение величины деформации ниже 20° по Cobb, что было достигнуто у 18 (54,5 %) пациентов. При последующем сравнении рентгенологических и клинических данных пациентов, составивших успешную и неуспешную группы, выявлено, что возраст начала лечения ($p = 0,04$), величина кифоза ($p < 0,001$), процент клиновидности вершинного позвонка ($p = 0,01$) и угол отклонения таза от вертикали (PT – pelvic tilt; $p = 0,03$) были значительно меньше у пациентов в группе, которая в результате достигла успеха. Такие параметры, как величина лордоза поясничного отдела позвоночника и величина угла наклона таза (PI – pelvic incidence) не влияли на результат лечения. Из 33 пациентов ретролистез вершинного позвонка был обнаружен у 7 человек, что также было связано с более высоким риском неудовлетворительного результата

лечения ($p = 0,03$). Сопутствующий сколиоз, который наблюдался у 18 пациентов, не был связан с прогрессированием кифотической деформации и был представлен в равной степени в обеих группах. Построение графика зависимости чувствительности от частоты ложноположительных заключений (ROC-curve) показало оптимальные точки отсчета для величины кифотической деформации (40°), клиновидности вершинного позвонка (60 %), PT (15°). Так, для 17 пациентов, у которых начальная величина деформации составляла менее 40°, средняя коррекция составила 48,6 %, что было значительно выше, чем у пациентов с кифозами более 40° (17,9 %).

Оперативное лечение. Прогрессирование кифоза, несмотря на консервативное лечение, клинические проявления неврологического дефицита или риск его развития, выраженный косметический дефект – основные причины, определяющие необходимость хирургической коррекции деформации. Описано множество методик оперативной техники, некоторые из них на настоящий момент не имеют практического значения и представляют чисто исторический интерес. Среди статей, вошедших в настоящий обзор, хирургическому лечению посвящено 6 ретроспективных исследований [18–23] и 9 описаний клинических случаев [24–32]. Ряд случаев оперативной коррекции деформации без подробного описания хирургической техники представлен в трех исследованиях [14, 15, 17], где авторы сообщают о 59, 1 и 4 прооперированных пациентах соответственно.

Shikata et al. [19] описывают 3 случая проведения оперативного вмешательства в 1971–1979 гг. в связи с развитием выраженного неврологического дефицита. Величина кифотической деформации составляла 28–32° по Cobb. На рентгенограммах обнаруживались характерные для диагноза лучевые признаки: изменение формы позвонков, сужение межпозвонковых пространств, гипоплазия ножек дуг позвонков и дугоотростчатых суста-

вов. На момент оперативного лечения возраст пациентов составлял от 19 до 33 лет. Всем пациентам была проведена многоуровневая ламинэтомия. Только в одном случае ламинэтомия была дополнена спондилодезом аутокостью и установкой инструментария Harrington. По окончании периода наблюдения неврологический дефицит сохранился или увеличился у пациентов, которым была произведена ламинэтомия без инструментальной фиксации, при этом у одного пациента наблюдалось прогрессирование деформации до 57°. Положительный результат достигнут только в случае использования инструментария Harrington, который выражался в отсутствии жалоб после 2-летнего периода наблюдения.

Tolo [18] представил результаты оперативного лечения кифотической деформации у 17 пациентов в возрасте от 3 до 39 лет, 10 из которых предъявляли жалобы неврологического характера. Средняя величина деформации на момент операции составляла 85°. Одиннадцати пациентам была проведена коррекция деформации без ламинэктомии из двух доступов, из них в пяти случаях – в одну хирургическую сессию. У шести пациентов операции проведены с ламинэктомией или после ранее проведенной ламинэктомии (5 – из двух доступов и 1 – только из переднего доступа). Двум пациентам ранее была осуществлена попытка инструментальной фиксации с применением интраканально расположенных имплантатов (автор не указывает каких именно), у обоих было отмечено изменение вызванных потенциалов без развития в дальнейшем неврологического дефицита. В четырех случаях была произведена фиксация за остистые отростки, у трех пациентов интраоперационно выявлено изменение соматосенсорных вызванных потенциалов, что потребовало удаления конструкции. У одного пациента достигнут положительный результат при фиксации за остистые отростки и установке инструментария Luque. Фиксация с использованием инструментария Cotrel – Dubousset

была использована только у одного пациента, в этом случае также достигнут положительный результат. По сообщению автора, средняя коррекция деформации составила 20°, неврологический статус улучшился.

Ain et al. [20] определяют показания к хирургической коррекции деформации при величине кифоза более 60°, с прогрессированием более 10° в год. В данной работе показания к операции и оперативная техника с использованием комбинированного доступа были аналогичны таковым при врожденных кифотических деформациях. Средняя величина деформации составила 71,5°. Во избежание возникновения неврологического дефицита возможная коррекция рассчитывалась по боковой рентгенограмме в положении гиперэкстензии и интраоперационно не превышала полученный показатель. Всего было прооперировано 4 ребенка от 4 до 8 лет. Никто из пациентов до операции не предъявлял жалоб неврологического характера. Оперативное вмешательство состояло из двух этапов. Сначала из переднего доступа была выполнена дискэктомия на вершине деформации с заполнением межтеловых промежутков костной крошкой, затем в тела концевых позвонков дуги были установлены винты диаметром 4 мм, выполнена коррекция деформации на вентральном стержне, передний спондилодез костным трансплантатом из ребра или малоберцовой кости. Далее пациента переводили в положение на животе и из заднего доступа выполняли фасетэктомию, декортизацию задних структур позвонков, задний спондилодез аутогребнем подвздошной кости (взятой с одной стороны) без инструментальной фиксации. Декомпрессию содержимого позвоночного канала не проводили. После первого этапа операции пациента снабжали корсетом, который меняли по меньшей мере 1 раз до второго этапа хирургического лечения. Через 4 мес. дополнительно выполняли задний спондилодез (аутогребнем подвздошной кости с противоположной стороны) для усиления фиксации,

уменьшения риска проседания костного блока передней колонны и снижения времени нахождения в корсете. Финальная коррекция составила 26,4 %. В течение всего периода наблюдения ни у одного пациента не было выявлено осложнений.

В другом исследовании под авторством Ain et al. [21] описано 12 случаев хирургического вмешательства. Деформация в среднем составляла 64°. Трех пациентов прооперировали по поводу прогрессирования деформации, у остальных, кроме того, наблюдался неврологический дефицит разной степени выраженности. Четверем пациентам ранее проводили ламинэктомию, трем пациентам без симптомов неврологического дефицита выполнили двухэтапное вмешательство, как описано в предыдущей работе. В девяти случаях понадобилось проведение ламинэктомии. В одном случае был выполнен передний релиз и задняя инструментальная фиксация. Одному пациенту выполнена установка инструментария из переднего и заднего доступов. Семи пациентам проведено оперативное вмешательство из заднего доступа с установкой транспедикулярной металлоконструкции. Финальная коррекция деформации составила 50 %. Представлено описание следующих осложнений: у двух пациентов произошел перелом трех тазовых стержней в результате травматического воздействия, у одного наблюдалась ликворея, которая разрешилась без осложнений, в одном случае наблюдалось формирование кифотической деформации краниальнее зоны спондилодеза (РЖК – proximal junctional kyphosis). По результатам проведенной работы, авторы выделяют 2 основных принципа при хирургической коррекции кифотической деформации у детей с ахондроплазией: 1) ламинэктомия должна сопровождаться задним спондилодезом, вне зависимости от исходной величины деформации; 2) пациентам до 4-летнего возраста с прогрессирующими деформациями более 50° требуется проведение оперативной коррекции деформации.

Дополнительные показания для проведения переднего доступа: 1) недостаточный для установки транспедикулярной конструкции размер ножек позвонков; 2) необходимость корпэктомии для уменьшения переднего импиджмент-синдрома; 3) по рентгенограмме в положении гиперэкстензии на валике видно, что деформацию не удастся исправить до значений менее 50°.

Qi et al. [22] приводят 4 описания хирургической коррекции деформации у пациентов 15–60 лет с выраженным неврологическим дефицитом. Во всех случаях было проведено одномоментное хирургическое вмешательство из заднего доступа с сопутствующей декомпрессией нервных структур и транспедикулярной инструментальной фиксацией. При наличии выраженных гипопластических изменений вершинного позвонка выполняли его спондилэктомию и реконструкцию передней колонны с помощью титановой блок-решетки. Финальная коррекция деформации в среднем составила 43,6 % при изначальной величине 96,3°. Все пациенты продемонстрировали улучшение неврологического статуса после проведенной операции и, по данным опроса, были удовлетворены результатом коррекции. Авторы описывают следующие осложнения: в одном случае наблюдался частичный разрыв корешка Th₁₂ справа, в другом – ликворея, которая была ликвидирована интраоперационно. Данные осложнения не повлияли на неврологический статус в послеоперационном периоде. Во время одной операции была обнаружена недостаточность фиксации в момент коррекции, что потребовало перестановки транспедикулярных винтов. Одно из осложнений заключалось в том, что в результате коррекции кифотической деформации и изменения сагиттального баланса пациент перестал доставать руками до ягодич и начал испытывать трудности во время проведения гигиенических процедур. Авторы советуют обращать внимание на этот аспект при планировании коррекции, особенно у пациентов старшего возраста

Таблица
Сводная таблица случаев хирургического лечения кифотических деформаций позвоночника у пациентов с ахондроплазией (по данным литературы)

Публикация	Количество пациентов, n (возраст, лет)	Кифоз	Кифоз до/после, град. (коррекция, %)	Жалобы	Операция	Осложнения	Период наблюдения, лет	Результаты, выводы, комментарии
Yilar et al. [24]	1 (4)	Th ₁₂ –L ₄	107,5/11,3 (89,5)	Косметический дефект, нарушение походки	Одномоментно. Задний доступ, ТПФ, растущая конструкция Th ₃ –L ₄	Нет	–	Из-за выраженной деформации выбрана продольная фиксация
Miyazaki et al. [25]	1 (61)	L ₁ –L ₃	105,0/32,0 (70,0)	Боли в спине и ногах. Радикулопатия. НПХ	Одномоментно. 1 – передний доступ: XLIF L ₃ –L ₄ и L ₄ –L ₅ , передний релиз, дискэктомия L ₁ –L ₃ , частичная резекция тела L ₂ ; 2 – задняя инструментальная фиксация Th ₁₀ –L ₅ (4-стержневая конструкция), ламинэктомия Th ₁₀ –Th ₁₁ , Th ₁₁ –Th ₁₂ , Th ₁₂ –L ₁ , L ₁ –L ₂ и L ₂ –L ₃ , VCR на вершине кифоза (резекция тела L ₂ , установка телескопического кейджа L ₁ –L ₃). Вертикализация на 3-й сут, корсет типа TLSO – 6 мес. после операции	Нет	2	Жалоб не предъявляет. 1-й описанный случай такой операции у взрослого пациента с ахондроплазией
Ahmed et al. [26]	1 (5)	–	–	Боль в спине, скованность в нижних конечностях	Операция в 2 этапа: 1-й – вертебрэктомия L ₁ –L ₂ ; 2-й – через 1 неделю задняя инструментальная фиксация, коррекция деформации, задний спондилодез аллокостью	Нет	4	Жалоб не предъявляет
Popa et al. [27]	1 (38)	Th ₁₀ –L ₂	34,0/0,0 (100,0)	–	Две операции: задняя инструментальная фиксация L ₂ –L ₅ , TLIF L ₄ –L ₅ , XLIF L ₂ –L ₃ , L ₃ –L ₄ , через 4 года повторная операция в связи с нарушением сагиттального баланса: PSO L ₁ , TLIF L ₁ –L ₂ , остеотомии по Смит–Петерсену Th ₉ –Th ₁₂ , продление задней фиксации краниально до Th ₈	Нет	–	–
Усиков и др. [28]	1 (44)	–	109,0/35,0 (68,0)	Боли, слабость в нижних конечностях (s > d), онемение левой голени, усиление боли при ходьбе. НПТО	Одномоментно. Задний доступ: инструментальная фиксация 8 ТПФ билатерально Th ₁₁ –L ₃ , расширенная ламинэктомия Th ₁₂ –L ₂ , удаление клиновидного тела L ₁ и добавочного полупозвонка; коррекция деформации транспедикулярной системой с внешними опорами; ventральный корпородез Th ₁₁ –L ₂ mesh с аутокостью	В раннем послеоперационном периоде – нижний дистальный парализ, регресс за 3 недели	1	При выписке самостоятельная ходьба. В конце периода наблюдения жалоб нет

Колесов и др. [29]	2 (5; 47)	—	1 — 95,0/25,0 (74,0); 2 — 51,0/20,0 (61,0)	1 — прогресси- рование кифоза; 2 — нижний паралитический НФТО	1 — двухэтапно. ТПФ Th ₁₁ –L ₄ остеотомия по Смит-Петерсену Th ₁₁ –L ₃ , стержни не устанавлива- ли. Передний доступ: дискэктомия Th ₁₂ –L ₁ , L ₁ –L ₂ , передний спондилодез. Через 10 дней установка стержней, коррекция кифотической деформации. Активизирован на 5-е сут. Корсет ленинградского типа 8 недель; 2 — одномоментно. Задний доступ: ламинэктомия на уровне L ₁ –L ₂ , декомпрессия на уровне стеноза, ТПФ Th ₁₁ –L ₄ . Передний доступ: резекция тел L ₁ –L ₂ , переднебо- ковая декомпрессия, передний спондилодез	1 — нет; 2 — ликворея (спонтанно разрешилась). Некроз краев послеоперационной раны в области спины, вторичные швы	1 — 3,5; 2 — 2	1 — жалоб не предъявляет; 2 — опора на трость, нормализация ФТО
Auregan et al. [30]	1 (18)	—	180,0/180,0 (0,0)	Косметический дефект, НПХ	Одномоментно. Спондилодез <i>in situ</i> . Из заднего доступа декомпрессия: левосторонняя гемиламинэктомия на пяти уровнях, дискэктомия и частичная деканцеляция трех верхних позвонков, транспозиция спинного мозга кпереди на 2 см, переднебоковой спондилодез кортикальной аллокостью, задний спондилодез аллокостью, без коррекции деформации и без инструментальной фиксации. На некотором протяжении спинной мозг не покрыт костью. Вертикализирован на 3-и сут. Гипс — 3 мес., TLSO — 6 мес.	Нет	3	Прострелы в нижних конечностях при случайном прикосновении к коже над спинным мозгом, где он не покрыт костью. Кифоз не прогрессирует. Исчезновение нейрогенной хромоты
Liao et al. [31]	1 (13)	Th ₁₂ –L ₂	55,0/22,0 (60,0)	Слабость мышц спины, онемение нижних конечностей НПХ	Одномоментно. 1 — передний доступ: из двух доступов частичная резекция L ₁ , дискэктомия, передний спондилодез Th ₁₂ –L ₂ алло- и аутокостью; 2 — задний доступ: ламинэктомия Th ₁₂ –L ₄ с сохранением суставных отростков, ТПФ Th ₁₀ –L ₄ . Вертикализирован на 2-е сут	Нет	1	Самый молодой на тот момент пациент, которому сделали одномоментно 2 доступа
Aralak et al. [32]	1 (13)	Th ₁₀ –L ₂	97,0/32,0 (67,0)	Слабость мышц нижних конечностей при длительной нагрузке	Одномоментно. Из заднего доступа двухуровневая PSO Th ₁₂ и L ₁ , ТПФ Th ₄ –L ₄ . Корсет на 9 мес.	Нет	2	Авторы против переднего спондилодеза из-за риска нарушения роста передней колонны

PSO — задняя субтракционная остеотомия, VCR — резекция позвоночного столба, TLIF — трансформинальный спондилодез, XLIF — минимально-инвазивный боковой спондилодез,
TLSO — груднопояснично-крестцовый корсет, ТПФ — транспедикулярная фиксация, НФТО — нарушение функции тазовых органов, НПХ — нейрогенная перемежающаяся хромота.

с ограничением подвижности в поясничном отделе позвоночника и фиксированными сгибательными контрактурами тазобедренных суставов.

Sun et al. [23] также отдают предпочтение коррекции деформации и декомпрессии нервных структур из заднего доступа. В исследование были включены 6 человек в возрасте от 12 до 36 лет с величиной деформации в среднем 53,3°. Величина коррекции составила 75,0 %. У четырех пациентов, которые изначально предъявляли жалобы неврологического характера, отмечено улучшение неврологического статуса. Мы нашли 9 статей [24–32], в которых представлено описание 10 клинических случаев хирургического лечения кифотических деформаций у пациентов с ахондроплазией. Для удобства восприятия, описание данных статей представлено в виде табл.

Обсуждение

Как видно из представленного обзора, существуют различные подходы к диагностике и лечению кифозов грудно-поясничного отдела позвоночника при ахондроплазии.

Первое, с чем мы столкнулись при работе с литературой, – это то, что большинство исследователей не определяет параметры, при которых деформация требует наблюдения и лечения, а не является вариантом нормы. Несмотря на кажущуюся формальность вопроса, четкое разграничение нормы и патологии носит сугубо практический характер. Оценка прогрессирования деформации, а следовательно, и принятие решений относительно тактики лечения, в числе прочего, зависит и от абсолютной величины деформации [15]. Наиболее объективным способом определения величины любой деформации позвоночника, вне зависимости от ее этиологии, является измерение угла патологической дуги. Наиболее рас-

пространенным считается измерение углов деформации по методу Cobb [33]. Ошибки на этапе диагностики зачастую ведут к назначению некорректного лечения и к неблагоприятному исходу, что можно определить как прогрессирование деформации с риском развития неврологического дефицита.

Среди клинических параметров, влияющих на прогрессирование деформации, статистически значимыми являются только параметры моторного развития: способность сидеть без поддержки и самостоятельная ходьба к определенному возрасту [14, 15]. Дети, больные ахондроплазией, демонстрируют в своем развитии двигательные стереотипы, нехарактерные для здоровых детей [34], основные двигательные навыки у них будут формироваться позже, чем в среднем по популяции, что необходимо учитывать при оценке моторного развития [14, 34].

В случаях, когда не наблюдается спонтанной регрессии деформации и возрастает риск ее прогрессирования, ортопеды часто прибегают к назначению корсетов, что зачастую оправданно и приводит к положительному результату [7, 15, 16]. Как и при любом другом виде лечения, при назначении корсета врач должен максимально объективно оценивать возможные исходы, опираясь на клинические и рентгенологические параметры, однако только в одном исследовании авторы предприняли попытку определить оптимальные показания для использования корсета на основании статистического анализа [16]. Не вызывает сомнения, что оценка клинических и рентгенологических параметров, влияющих на результат корсетного лечения, позволит более обоснованно назначать лечение в каждом конкретном случае, а при неблагоприятных прогностических признаках отбирать пациентов для оперативного лече-

ния, не дожидаясь прогрессирования деформации.

Выбор техники хирургического вмешательства зависит от множества факторов. К ним можно отнести величину деформации, выраженность диспластических изменений позвоночного столба, возраст пациента и его общесоматический статус. Не последнюю роль играют опыт и квалификация хирурга. За последние десятилетия вертебральная хирургия совершила прорыв в своем развитии, что не могло не отразиться и на лечении грудно-поясничных кифозов у пациентов с ахондроплазией. Как сказано выше, те виды операций, которые проводили еще во второй половине прошлого века [18, 19], навсегда ушли в историю. На настоящий момент наиболее часто встречаются описания коррекции из одного или двух доступов с установкой транспедикулярной металлоконструкции и спондилодезом костными алло- или аутооттрансплантатами. При необходимости вмешательства дополняют декомпрессией нервных структур [21, 22, 24–29, 31, 32].

Заключение

Проблеме кифотических деформаций грудно-поясничного отдела позвоночника при ахондроплазии посвящено небольшое число статей, несмотря на то что прогрессирующие кифозы значительно снижают качество жизни и могут явиться причиной ранней инвалидизации пациентов с ахондроплазией. Дальнейшие исследования должны быть направлены на поиск консенсуса по всем вопросам, касающимся данной патологии, начиная от профилактики и заканчивая хирургическим лечением.

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

Литература/References

1. Oberklaid F, Danks DM, Jensen F, Stace L, Rosshandler S. Achondroplasia and hypochondroplasia. Comments on frequency, mutation rate, and radiological features in skull and spine. *J Med Genet.* 1979;16:140–146. DOI: 10.1136/jmg.16.2.140.
2. Kubota T, Adachi M, Kitaoka T, Hasegawa K, Ohata Y, Fujiwara M, Michigami T, Mochizuki H, Ozono K. Clinical Practice Guidelines for Achondroplasia. *Clin Pediatr Endocrinol.* 2020;29:25–42. DOI: 10.1297/cpe.29.25.
3. Baujat G, Legeai-Mallet L, Finidori G, Cormier-Daire V, Le Merrer M. Achondroplasia. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2008;22:3–18. DOI: 10.1016/j.berh.2007.12.008.
4. Hecht JT, Francomano CA, Horton WA, Annegers JF. Mortality in achondroplasia. *Am J Hum Genet.* 1987;41:454–464.
5. Unger S, Bonafe L, Gouze E. Current care and investigational therapies in achondroplasia. *Curr Osteoporos Rep.* 2017;15:53–60. DOI: 10.1007/s11914-017-0347-2.
6. Wheeldon TF. A study of achondroplasia introducing a new symptom – a wedge-shaped vertebra. *Am J Dis Child.* 1920;19:1–37.
7. Kopits SE. Thoracolumbar kyphosis and lumbosacral hyperlordosis in achondroplastic children. *Basic Life Sci.* 1988;48:241–255. DOI: 10.1007/978-1-4684-8712-1_34.
8. Khan BI, Yost MT, Badkoobehi H, Ain MC. Prevalence of scoliosis and thoracolumbar kyphosis in patients with achondroplasia. *Spine Deform.* 2016;4:145–148. DOI: 10.1016/j.jspd.2015.08.003.
9. O'Brien JP, Mehdian H. Relevant principles in the management of spinal disorders in achondroplasia. *Basic Life Sci.* 1988;48:293–298. DOI: 10.1007/978-1-4684-8712-1_39.
10. Hall JG. Kyphosis in achondroplasia: probably preventable. *J Pediatr.* 1988;112:166–167. DOI: 10.1016/S0022-3476(88)80157-4.
11. Kahanovitz N, Rimoin DL, Silience DO. The clinical spectrum of lumbar spine disease in achondroplasia. *Spine.* 1982;7:137–140. DOI: 10.1097/00007632-198203000-00008.
12. Bernhardt M, Bridwell KH. Segmental analysis of the sagittal plane alignment of the normal thoracic and lumbar spines and thoracolumbar junction. *Spine.* 1989;14:717–721. DOI: 10.1097/00007632-198907000-00012.
13. Engberts AC, Jacobs WC, Castelijns SJ, Castelein RM, Vleggeert-Lankamp CL. The prevalence of thoracolumbar kyphosis in achondroplasia: a systematic review. *J Child Orthop.* 2012;6:69–73. DOI:10.1007/s11832-011-0378-7.
14. Margalit A, McKean G, Lawing C, Galey S, Ain MC. Walking out of the curve: thoracolumbar kyphosis in achondroplasia. *J Pediatr Orthop.* 2018;38:491–497. DOI: 10.1097/BPO.0000000000000862.
15. Borkhuu B, Nagaraju DK, Chan G, Holmes L Jr, Mackenzie WG. Factors related to progression of thoracolumbar kyphosis in children with achondroplasia: a retrospective cohort study of forty-eight children treated in a comprehensive orthopaedic center. *Spine.* 2009;34:1699–1705. DOI: 10.1097/BRS.0b013e3181ac8f9d.
16. Xu L, Li Y, Sheng F, Xia C, Qiu Y, Zhu Z. The efficacy of brace treatment for thoracolumbar kyphosis in patients with achondroplasia. *Spine.* 2018;43:1133–1138. DOI: 10.1097/BRS.0000000000002586.
17. Bethem D, Winter RB, Lutter L, Moe JH, Bradford DS, Lonstein JE, Langer LO. Spinal disorders of dwarfism. Review of the literature and report of eighty cases. *J Bone Joint Surg Am.* 1981;63:1412–1425.
18. Tolo VT. Surgical treatment of kyphosis in achondroplasia. *Basic Life Sci.* 1988;48:257–259. DOI: 10.1007/978-1-4684-8712-1_35.
19. Shikata J, Yamamuro T, Iida H, Kono H, Mori E. Surgical treatment of achondroplastic dwarfs with paraplegia. *Surg Neurol.* 1988;29:125–130. DOI: 10.1016/0090-3019(88)90069-9.
20. Ain MC, Shirley ED. Spinal fusion for kyphosis in achondroplasia. *J Pediatr Orthop.* 2004;24:541–545. DOI: 10.1097/00004694-200409000-00015.
21. Ain MC, Browne JA. Spinal arthrodesis with instrumentation for thoracolumbar kyphosis in pediatric achondroplasia. *Spine.* 2004;29:2075–2080. DOI: 10.1097/01.brs.0000138411.14588.47.
22. Qi X, Matsumoto M, Ishii K, Nakamura M, Chiba K, Toyama Y. Posterior osteotomy and instrumentation for thoracolumbar kyphosis in patients with achondroplasia. *Spine.* 2006;31:E606–E610. DOI: 10.1097/01.brs.0000229262.87720.9b.
23. Sun W, Zhang JG, Qiu GX, Li SG. [Posterior osteotomy and decompression for spinal deformity in patients with achondroplasia]. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi.* 2010;23:90:3068–3071. In Chinese.
24. Yilar S, Sakci Z, Gedikli Y, Ogul H. Successful surgical therapy of gross thoracolumbar kyphosis in a boy with achondroplasia. *World Neurosurg.* 2019;S1878–8750(19)30077-4. Online ahead of print. DOI: 10.1016/j.wneu.2018.12.201.
25. Miyazaki M, Kanezaki S, Notani N, Ishihara T, Tsumura H. Spondylectomy and lateral lumbar interbody fusion for thoracolumbar kyphosis in an adult with achondroplasia: A case report. *Medicine (Baltimore).* 2017;96:e8983. DOI:10.1097/MD.00000000000008983.
26. Ahmed M, El-Makhy M, Grevitt M. The natural history of thoracolumbar kyphosis in achondroplasia. *Eur Spine J.* 2019;28:2602–2607. DOI: 10.1007/s00586-016-4861-1.
27. Popa I, Oprea M, Andrei D, Mercedesez P, Mardare M, Poenaru DV. Utility of the pedicle subtraction osteotomy for the correction of sagittal spine imbalance. *Int Orthop.* 2016;40:1219–1225. DOI: 10.1007/s00264-016-3126-2.
28. Усиков В.Д., Пташников Д.А., Смекаленков О.А. Результат хирургического лечения тяжелой кифотической деформации позвоночника // Хирургия позвоночника. 2010. № 2. С. 22–24. [Usikov VD, Ptashnikov DA, Smekalenkov OA. Result of surgical treatment for severe kyphotic deformity of the spine. *Hir. Pozvonoc.* 2010;(2):22–24. In Russian]. DOI: 10.14531/ss2010.2.22-24.
29. Колесов С.В., Снетков А.А., Сажнев М.Л. Хирургическое лечение деформации позвоночника при ахондроплазии // Хирургия позвоночника. 2013. № 4. С. 17–22. [Kolesov SV, Snetkov AA, Sazhnev ML. Surgical treatment for spine deformity in achondroplasia. *Hir. Pozvonoc.* 2013;(4):17–22. In Russian]. DOI: 10.14531/ss2013.4.17-22.
30. Auregan JC, Odent T, Zerah M, Padovani JP, Glorion C. Surgical treatment of a 180° thoracolumbar fixed kyphosis in a young achondroplastic patient: a one-stage «in situ» combined fusion and spinal cord translocation. *Eur Spine J.* 2010;19:1807–1811. DOI: 10.1007/s00586-010-1530-7.
31. Liao JC, Chen WJ, Lai PL, Chen LH. Surgical treatment of achondroplasia with thoracolumbar kyphosis and spinal stenosis – a case report. *Acta Orthop.* 2006;77:541–544. DOI: 10.1080/17453670610012566.
32. Sarlak AY, Buluc L, Anik Y, Memisoglu K, Kurtgoz B. Treatment of fixed thoracolumbar kyphosis in immature achondroplastic patient: posterior column resection combined with segmental pedicle screw fixation and posterolateral fusion. *Eur Spine J.* 2004;13:458–461. DOI: 10.1007/s00586-003-0595-y.
33. Ульрих Э.В., Мушкин А.Ю. Вертебрология в терминах, цифрах, рисунках. СПб., 2005. [Ulrikh EV, Mushkin AYU. Vertebrology in Terms, Figures, and Drawings. St. Petersburg, 2005. In Russian].
34. Fowler ES, Glinski LP, Reiser CA, Horton VK, Pauli RM. Biophysical bases for delayed and aberrant motor development in young children with achondroplasia. *J Dev Behav Pediatr.* 1997;18:143–150. DOI: 10.1097/00004703-199706000-00001.

Адрес для переписки:

Коганова Алла Борисовна
195067, Россия, Санкт-Петербург, ул. Бестужевская, 50,
Федеральный научный центр реабилитации инвалидов
им. Г.А. Альбрехта,
koganova.alla@gmail.com

Статья поступила в редакцию 15.07.2020

Рецензирование пройдено 29.10.2020

Подписано в печать 02.11.2020

Address correspondence to:

Koganova Alla Borisovna
Federal Scientific Center of Rehabilitation of the Disabled
n.a. G.A. Albrecht,
50 Bestuzhevskaya str., St. Petersburg, 195067, Russia,
koganova.alla@gmail.com.

Received 15.07.2020

Review completed 29.10.2020

Passed for printing 02.11.2020

Алла Борисовна Коганова, врач травматолог-ортопед, Федеральный научный центр реабилитации инвалидов им. Г.А. Альбрехта, Россия, 195067, Санкт-Петербург, ул. Бестужевская, 50, ORCID: 0000-0002-2130-2118, koganova.alla@gmail.com;

Андрей Александрович Першин, канд. мед. наук, травматолог-ортопед, доцент кафедры травматологии и ортопедии, заведующий 2-м детским травматолого-ортопедическим отделением, руководитель Научно-клинического центра коррекции деформаций позвоночника, Федеральный научный центр реабилитации инвалидов им. Г.А. Альбрехта, 195067, Россия, Санкт-Петербург, ул. Бестужевская, 50, ORCID: 0000-0001-9963-3294, andrew.pershin@gmail.com.

Alla Borisovna Koganova, orthopedist traumatologist, Federal Scientific Center of Rehabilitation of the Disabled n.a. G.A. Albrecht, 50 Bestuzhevskaya str., St. Petersburg, 195067, Russia, ORCID: 0000-0002-2130-2118, koganova.alla@gmail.com;

Andrey Aleksandrovich Pershin, MD, PhD, orthopedist traumatologist, Associate Professor of the Department of Traumatology and Orthopedics, Head of 2nd pediatric trauma and orthopedics department, Federal Scientific Center of Rehabilitation of the Disabled n.a. G.A. Albrecht, 50 Bestuzhevskaya str., St. Petersburg, 195067, Russia, ORCID: 0000-0001-9963-3294, andrew.pershin@gmail.com.