



ЭТАПНОЕ ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ БРАХИОПЛЕКСОПАТИИ У ПОДРОСТКА С СИНДРОМОМ КЛИППЕЛЯ – ФЕЙЛЯ: РЕДКОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ И ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

Е.В. Петрова¹, О.Е. Агранович¹, М.В. Савина¹, Е.Л. Габбасова¹, В.П. Сنيщук^{1–3}, А.Ю. Мушкин^{2,4}

¹Национальный медицинский исследовательский центр детской травматологии и ортопедии
им. Г.И. Турнера, Санкт-Петербург, Россия

²Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии, Санкт-Петербург, Россия

³Ленинградская областная детская клиническая больница, Санкт-Петербург, Россия

⁴Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова,
Санкт-Петербург, Россия

Синдром Клиппеля – Фейля – врожденный порок развития, ведущим компонентом которого является нарушение сегментации тел шейных позвонков. Синдром может сочетаться с другими аномалиями скелета – асимметрией черепа, сколиозом, высоким стоянием лопаток, шейными ребрами. Лечение синдрома, как правило, симптоматическое, показанием к хирургическому лечению являются прогрессирующие неврологические расстройства, стойкий болевой синдром, развивающиеся, чаще всего, из-за нестабильности заблокированных сегментов, или нейрогенные боли. Представлен клинический случай лечения пациента 17 лет с синдромом Клиппеля – Фейля, у которого в течение трех лет развилась картина тяжелого верхнего монопареза, вызванного компрессией плечевого сплетения на фоне шейных ребер. Проведена декомпрессия плечевого сплетения с быстрым купированием болевого синдрома и постепенным частичным регрессом моторных расстройств. В связи с неполным восстановлением функции схвата выполнена сухожильно-мышечная пластика правой кисти, существенно улучшившая возможности самообслуживания. Описаны результаты лучевых и этапных нейрофизиологических исследований, а также проведен обзор литературы, посвященный синдрому Клиппеля – Фейля. **Ключевые слова:** синдром Клиппеля – Фейля, плечевое сплетение, плексопатия, шейные ребра, хирургическое лечение.

Для цитирования: Петрова Е.В., Агранович О.Е., Савина М.В., Габбасова Е.Л., Снищук В.П., Мушкин А.Ю. Этапное хирургическое лечение брахиоплексопатии у подростка с синдромом Клиппеля – Фейля: редкое клиническое наблюдение и обзор литературы // Хирургия позвоночника. 2021. Т. 18. № 1. С. 6–13.

DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2021.1.6-13>.

STAGED SURGICAL TREATMENT OF BRACHIOPLEXOPATHY IN AN ADOLESCENT WITH KLIPPEL-FEIL SYNDROME: A RARE CLINICAL CASE AND LITERATURE REVIEW

E.V. Petrova¹, O.E. Agranovich¹, M.V. Savina¹, E.L. Gabbasova¹, V.P. Snishchuk^{1–3}, A.Yu. Mushkin^{2,4}

¹H. Turner National Medical Research Center for Children's Orthopedics and Trauma Surgery, St. Petersburg, Russia

²St. Petersburg Research Institute of Phthisiopulmonology, St. Petersburg, Russia

³Leningrad Regional Children's Clinical Hospital, St. Petersburg, Russia

⁴Pavlov First Saint Petersburg State Medical University, St. Petersburg, Russia

Klippel-Feil syndrome is a congenital malformation, the leading component of which is a violation of segmentation of the cervical vertebral bodies. The syndrome can be combined with other skeletal anomalies: skull asymmetry, scoliosis, high shoulder blades, and cervical ribs. Treatment of the syndrome is usually symptomatic; indications for surgical treatment are progressive neurological disorders and persistent pain syndrome, which usually develop due to instability of unblocked segments, or neurogenic pain. A clinical case of treatment of a 17-year-old patient with Klippel-Feil syndrome who developed a picture of severe upper limb monoparesis during three years due to compression of the brachial plexus associated with cervical ribs is presented. Decompression of the brachial plexus was performed, which led to rapid relief of pain syndrome and gradual partial regression of motor disorders. Due to incomplete restoration of the gripping function, tendon-muscle plasty of the right hand was performed, which significantly improved the possibility of self-care. The results of radiation and staged neurophysiological studies are described, as well as a review of the literature on the Klippel-Feil syndrome.

Key Words: Klippel-Feil syndrome, brachial plexus, plexopathy, cervical ribs, surgical treatment.

Please cite this paper as: Petrova EV, Agranovich OE, Savina MV, Gabbasova EL, Snishchuk VP, Mushkin AYu. Staged surgical treatment of brachioplexopathy in an adolescent with Klippel-Feil syndrome: a rare clinical case and literature review. *Hir. Pozvonoc.* 2021;18(1):6–13. In Russian.

DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2021.1.6-13>.

Синдром Клиппеля – Фейля (СКФ, англ. Klippel-Feil syndrome, KFS) – врожденный порок развития позвоночника, ведущим компонентом которого является нарушение сегментации шейных позвонков. Данный синдром характеризуется типичной триадой клинических симптомов: короткой шеей, ограничением ее подвижности (прежде всего, ротации) и низкой линией роста волос сзади (так называемый *pterygium-like*-эффект или эффект крыловидной шеи) [1]. Еще одна особенность СКФ – обилие возможных вариантов сопутствующих аномалий скелета (лицевого черепа, лопаток, грудных и поясничных позвонков, ребер), а также комплекс косметических, ортопедических и неврологических осложнений. При этом причинами неврологических нарушений при СКФ обычно являются сопутствующая врожденная патология спинного мозга (сирингомиелия, сирингобулбия, синдром расщепленного спинного канала на уровне краниовертебрального перехода или межлокового сегмента с сохраненной подвижностью [2–5].

В 10–15 % случаев СКФ встречаются шейные ребра, которые также могут являться причиной неврологической симптоматики, вызванной поражением плечевых сплетений [6]. Своеобразие их клинических проявлений и лечения позволяет нам представить собственное наблюдение.

Пациент С. впервые поступил к нам в возрасте 17 лет в связи с жалобами на ограничение движений в шейном и грудном отделах позвоночника, его деформацию, правостороннее снижение слуха, а также постепенно нарастающую в течение последних трех лет слабость в мышцах правой кисти.

При рождении у ребенка диагностирована расщелина твердого и мягкого неба, по поводу чего в возрасте 6 лет проведена уранопластика. Моторное и речевое развитие ребенка проходило по возрасту; травм головы, судорог, обмороков не отмечалось. Диагноз СКФ установлен в возрасте 4 лет на основании типичных клинических проявлений, подтвержден лучевыми данными.

В 13-летнем возрасте у ребенка появилась глухота, по данным аудиограммы установлена смешанная тугоухость 3-й степени справа. В этом же возрасте мальчик стал отмечать постепенно нарастающую слабость мышц правой кисти, изменение ее мышечного контура. Эпизодов онемения, изменения цвета руки не было. Осмотрен ортопедом, показаний к хирургическому лечению не отмечено, симптоматика расценена как обусловленная сопутствующей патологией спинного мозга (см. ниже).

При осмотре в возрасте 17 лет у юноши отмечено вынужденное положение головы с наклоном вперед и влево. Амплитуда движений шейного отдела

позвоночника в сагиттальной, фронтальной и горизонтальной плоскостях не превышает 5°. Лицо асимметрично, низко расположена граница роста волос, ограничены экскурсия грудной клетки и мобильность грудного отдела позвоночника; во фронтальной плоскости туловище смещено влево (рис. 1а, б). Имеется S-образный шейно-грудной сколиоз, высокое стояние правого надплечья и лопатки. Верхние конечности одинаковой длины, со стороны левой верхней конечности без особенностей. Нижние конечности одинаковой длины, пассивные и активные движения в тазобедренных, коленных, голеностопных суставах в полном объеме. Стопы в среднем положении, патологических стопных знаков нет. Функция тазовых органов не нарушена.

Status localis. Пассивное и активное отведение в правом плечевом суставе – 120°, сгибание – 180°; амплитуда движений в локтевом суставе – в пределах физиологической нормы. По данным неврологического осмотра выявлен верхний вялый правосторонний монопарез, проявляющийся в умеренной гипотрофии предплечья, выраженной гипотрофии межкостных мышц кисти, тенара; активное разгибание в лучезапястном суставе ограничено, отмечается деформация правой кисти по типу обезьяньей лапы (рис. 1в, г); активное разгибание пальцев правой кисти минимальное, воз-

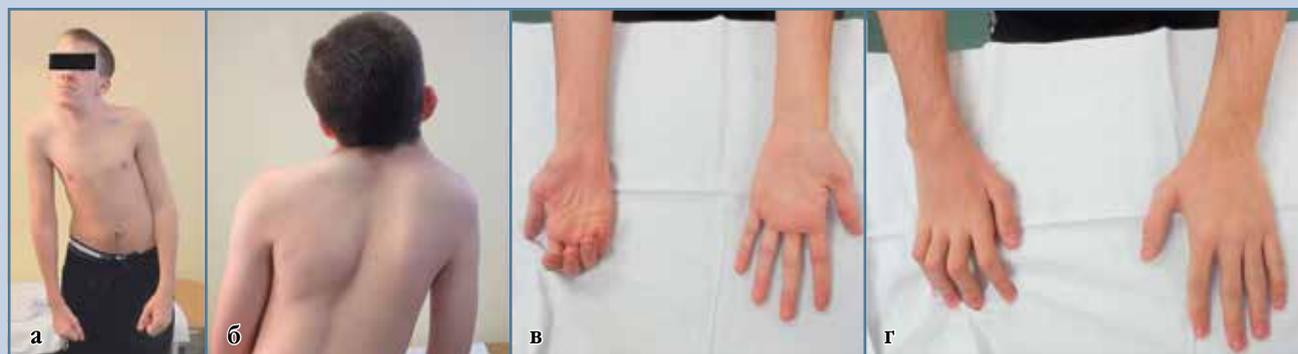


Рис. 1

Пациент С., 17 лет, с синдромом Клиппеля – Фейля (пояснения в тексте)

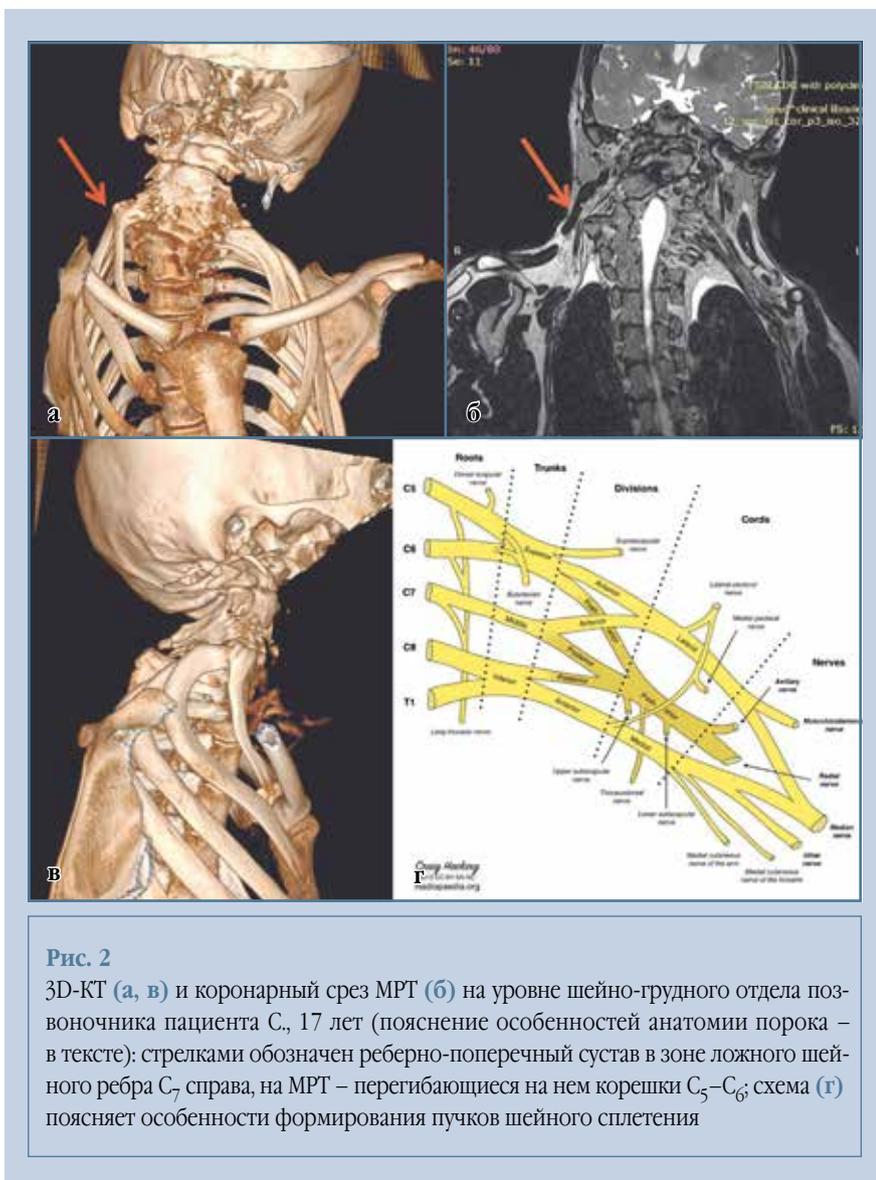


Рис. 2

3D-КТ (а, б) и коронарный срез МРТ (в) на уровне шейно-грудного отдела позвоночника пациента С., 17 лет (пояснение особенностей анатомии порока – в тексте): стрелками обозначен реберно-поперечный сустав в зоне ложного шейного ребра С₇ справа, на МРТ – перегибающиеся на нем корешки С₅–С₆; схема (г) поясняет особенности формирования пучков шейного сплетения

можно только в положении сгибания в лучезапястном суставе; отсутствует противопоставление I пальца, активное сгибание ограничено; функция двустороннего схвата кисти отсутствует, сохранены межпальцевый, цилиндрический и крючковидный схваты; сила мышц в проксимальных отделах и предплечье – 5 баллов, противопоставление и сгибание большого пальца – 1–2 балла, разгибание пальцев – 1 балл, сгибание пальцев – 3 балла. Глубокая, поверхностная и болевая чувствительность сохранены.

В надключичной зоне справа пальпируется образование костной плотности, при попытке пальпации возни-

кает резкая болезненность, иррадиирующая в правую руку.

Провели дополнительные обследования. Электронейромиографию (ЭНМГ) верхних конечностей выполняли на электронейромиографе «НейроМВП-4». Исследовали возбудимость и проводимость по сенсорным и моторным волокнам верхних конечностей, проводимость по корешкам спинного мозга методом F-волны. А также проводили игольчатую электромиографию (ЭМГ).

При стимуляции сенсорных волокон срединного, локтевого, лучевого нервов справа сенсорные ответы не зарегистрированы. При стиму-

ляции латерального кожного нерва предплечья справа отмечено 8-кратное снижение амплитуды потенциала по сравнению с левой рукой (справа – 2 мкВ, слева – 16 мкВ), снижение скорости проведения импульсов до 30 м/с. М-ответы с *m. deltoideus*, *m. biceps brachii* справа при стимуляции плечевого сплетения в точке Эрба в норме. М-ответ при стимуляции моторных волокон срединного нерва с *m. abductor pollicis brevis* не получен, при стимуляции локтевого нерва с *m. abductor digiti minimi* снижен на 82% по сравнению с левой рукой, при стимуляции лучевого нерва с *m. extensor indicis proprii* снижен на 91%.

При игольчатой ЭМГ *m. trapezius* (иннервация сегментами С₂–С₄), *m. paraspinalis* (С₇) справа нарушений не выявлено. Имеются признаки полной денервации *m. abductor pollicis brevis* (сегментарная иннервация С₈–Th₁), текущие денервационные изменения значительной степени выраженности с признаками минимально сохранной остаточной иннервации *m. abductor digiti minimi* (С₈–Th₁) и *m. ext. digitorum communis* справа (С₇–С₈), легкие хронические денервационно-реиннервационные изменения *m. biceps brachii*, *m. deltoideus* (С₅–С₆) справа. Результаты ЭМГ указывали на выраженную степень поражения среднего (С₇) и, в большей степени, нижнего (С₈–Th₁) стволов плечевого сплетения (рис. 2г) справа, с акцентом нарушений в зоне иннервации Th₁ корешка, с признаками текущих денервационных изменений мышц правого предплечья и кисти, полной денервации *m. abductor pollicis brevis*; выраженную степень поражения сенсорных волокон и легкую степень поражения моторных волокон верхнего ствола (С₅–С₆) плечевого сплетения справа без снижения функциональной активности *m. biceps brachii* и *m. deltoideus* справа. Признаки поражения мотонейронов спинного мозга, моторных корешков на уровне С₂–С₄, шейного утолщения спинного мозга (С₅–Th₁) справа, по данным ЭНМГ, отсутствовали.

При дуплексном сканировании магистральных артерий и вен верхних конечностей ультразвуковых признаков нарушений кровотока не выявлено.

При сопоставлении данных КТ и МРТ головного мозга и шейного отдела позвоночника обнаружены следующие аномалии:

– субокципитальная зона: порок представлен сочетанием аплазии задней полудуги C_1 и дуги C_2 с расширением заднего субарахноидального пространства и ликворной кистой на этом уровне (рис. 3а–г); тело C_2 не имеет костного сращения с зубовидным отростком, но образует с ним и передней полудугой атланта фиброзный блок без признаков сегментарной нестабильности (рис. 2а);

– неполная дипломиелия на уровне C_1 – C_3 с центральным каналом, открытым кзади в полость ликворной кисты (рис. 3в, г);

– гипоплазия правой позвоночной артерии на уровне краниовертебрального сегмента;

– C_2 , субаксиальная зона и грудной отдел позвоночника (счет позвонков носит ориентировочный характер из-за аномального числа ребер справа (12), слева – 11 ребер): начиная от позвонка C_2 каудально тела и боковые массы пяти позвонков заблокированы с выпрямлением лордоза и формированием правосторонней сколиотической дуги 19° (рис. 2а).

Межпозвоночные (корешковые) отверстия сужены на всем протяжении блокирования с двух сторон. Попереч-

ные отростки C_3 – C_5 рудиментарны, на C_6 – C_7 с двух сторон гипертрофированы, причем справа у нижнего позвонка отросток имеет длину 2 см, а от его наружного конца отходит ребро, костная часть которого заканчивается у задней поверхности правой ключицы (рис. 2в). Правое плечевое сплетение перегибается на уровне отхождения этого ребра (рис. 3б, д–ж; рис. 2б), резко сближены его компоненты. Атрофия мышц плечевого пояса. Грудная клетка деформирована.

С учетом выявленных по КТ, МРТ и ЭНМГ изменений патологию расценили как невральный компонент компрессионного (туннельного) синдрома, обусловленного сдавлением корешков плечевого сплетения (C_5 , C_6) на уровне шейного ребра C_7 .

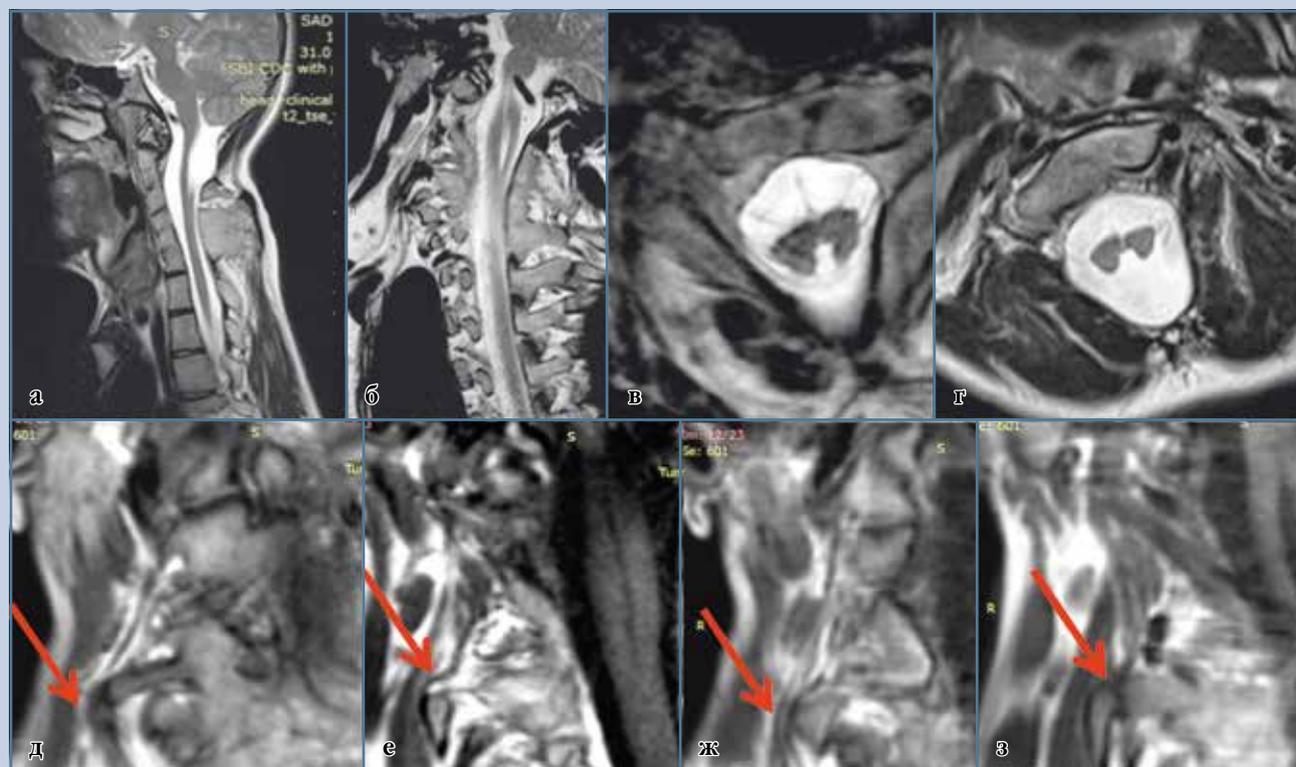


Рис. 3

МРТ пациента С., 17 лет: сагитальный (а), коронарный (б) и аксиальные (в, г) МРТ-срезы в Т2-взвешенном изображении на уровне позвоночного канала: ликворная киста в заднем отделе краниовертебрального сегмента; неполная дипломиелия (расщепление задних столбов спинного мозга) с формированием окна, открытого в полость ликворной кисты; д–з – на Т1-взвешенных изображениях коронарные срезы на уровне поперечно-реберного сочленения C_7 справа (стрелка) с перегибом на этом уровне нервных стволов (д – наиболее вентральный, з – наиболее дорсальный срез)

Из-за нарастающей неврологической симптоматики приняли решение о проведении декомпрессии нервного пучка.

Операцию выполняли из надключичного доступа. Элементы плечевого сплетения плотно прилегали к ребру по передней поверхности, плохо смещались. Осуществили невролиз нижнего отдела ствола плечевого сплетения. Пересечения поперечной артерии шеи не потребовалось, так как после тракции сплетения и выделения переднего отдела ребра удалось его резецировать ультразвуковым шейвером и кусачками практически до поперечных отростков. После удаления ребра выполнили транспозицию нервных стволов на место резецированных костных структур, пучок свободно провис в ране, а в ее глубине визуализирована подключичная артерия.

Гладкое послеоперационное течение. Практически сразу после операции пациент отметил уменьшение болей в руке и появление минимальных движений пальцев кисти. Направлен на амбулаторное лечение с запланированным контрольным осмотром.

Через 8 мес. после операции при осмотре сохранялись признаки выраженной гипотрофии мышц правого тенара. Отсутствует оппозиция I пальца и функция двустороннего хвата кисти, при этом отмечено увеличение силы мышц сгибателей пальцев до 4 баллов (исходно – 3), разгибателей – до 2 (исходно – 1), длинного сгибателя I пальца – до 3 (исходно – 1–2).

При ЭНМГ зарегистрировано уменьшение выраженности денервационных изменений в мышцах предплечья и кисти справа, появление признаков реиннервации в разгибателях правой кисти, появление сенсорных потенциалов при стимуляции локтевого и лучевого нервов справа, увеличение М-ответа с *m. abd. digiti minimi* справа. Функциональная активность *m. abd. poll. brev* справа при стимуляции срединного нерва отсутствовала, что указывало на ее выраженные атрофические изменения. С учетом давности симптоматики для улучшения функции правой кисти пациенту выполнили сухожильно-мышечную пластику, заключающуюся в транспозиции локтевого сгибателя кисти на разгибатели II–V пальцев, оппозирующей пластики по Steindler

роющей пластики по Steindler. После операции улучшились активное разгибание пальцев, кисти, функция хвата (рис. 4).

Обсуждение

Возникновение синдрома Клиппеля – Фейля связывают с нарушением сегментации мезодермальных сомитов на третьей неделе гестации [7, 8]. Его популяционная частота оценивается как 1 случай на 40 000–42 000 новорожденных, причем девочки страдают чаще [8]. По форме наследования выделяют аутосомно-доминантный и аутосомно-рецессивный типы, однако чаще встречаются спорадические случаи. При аутосомно-доминантном типе наследования происходит мутация в генах *GDF6* (chromosome 8q22.1), *GDF3* (chromosome 12p13.31). Если дефект присутствует в обеих копиях гена, то синдром наследуется по аутосомно-рецессивному типу – мутации *MEOX1* (chromosome 17q21.31), при этом родители патологичи обладают единичной измененной копией хромосом [9].

Принципы анатомического классифицирования синдрома были заложены еще описавшими его Klippel и Feil [1], выделившими 3 типа порока: нарушение сегментации C_2-C_3 позвонков с возможной окципитализацией атланта (тип 1), протяженное блокирование субаксиальных позвонков с аномалией краниовертебрального уровня (тип 2), наличие двух фиксированных зон с сохраненным подвижным шейным сегментом (тип 3). Особо отмечались возможности уменьшения числа шейных позвонков и сочетания порока с аномалиями других отделов позвоночника [1].

Более поздние клинико-лучевые классификации фокусировались на детализации пороков, при этом тактически наиболее удобным считается предложение Samartzis et al. [10, 11], не только уточнивших анатомические варианты нарушений сегментации: тип I – одиночные врожденные костные блоки (25 % наблюдений); тип II – множественные несмежные врожден-

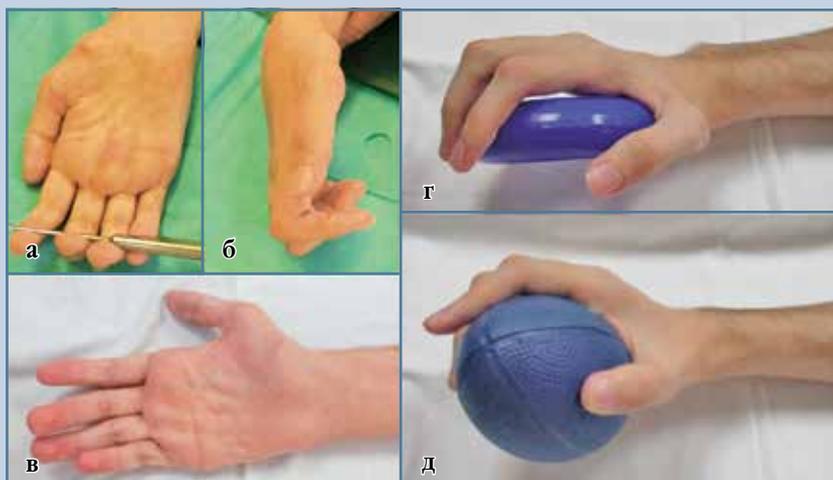


Рис. 4

Функциональное состояние правой кисти пациента С., 17 лет, до (а, б) и через 1 мес. после (в–д) сухожильно-мышечной пластики – пересадки локтевого сгибателя кисти на разгибатели II–V пальцев, оппозирующей пластики по Steindler

ные костные блоки (50 %), причем чаще вовлекаются C₂–C₃ и C₅–C₆ сегменты, тип III – множественные смежные костные блоки (25 %), но и выделенных ассоциированных с патологией шеи симптомы, в том числе развивающиеся в процессе жизни. Отмечено, что на фоне ограничения движений в шейном отделе позвоночника пациенты с пороком типа I чаще предъявляют жалобы на головные боли и боли в шее, в то время как угроза неврологической симптоматики возникает при типах II и III. Средний возраст развития миелопатии при этом составляет 10 лет, болевого синдрома в шее – 13 лет, радикулопатии – 18 лет [2, 5]. Характерно, что классическая клиническая триада симптомов встречается только у 50 % пациентов [4], в ряде случаев синдром длительно протекает бессимптомно и устанавливается только во взрослом возрасте.

Среди ассоциированных симптомов в 30 % случаев встречаются нейро-сенсорная или смешанная тугоухость, парез лицевых мышц, птоз, сходящееся косоглазие, контрактура Дуэйна, аномальное слияние ребер, гипоплазия верхней конечности, болезнь Шпренгеля, нестабильность непораженных сегментов шейного отдела позвоночника [11–13]. До 50 % больных имеют сколиоз или другие тяжелые деформации позвоночника [3, 12, 14]. Описаны случаи сочетания СКФ с мальформацией Арнольда – Киари и базилярной импрессией с соответствующей клинической картиной нарушений ликворотока и синдрома сдавления задней черепной ямки [7].

Особо выделяются пациенты с сопутствующим поражением спинного мозга: сирингомиелией, сирингобульбией, синдромом расщепленного спинного мозга, стенозом позвоночного канала, кистами [12, 16]. Nagib et al. [2] по характеру неврологических нарушений выделили три клинико-анатомические группы пациентов:

– с острой и хронической травмой спинного мозга при двух слившихся блоках позвонков, а также при сопутствующей миелодисплазии (сирин-

гомиелии, сирингобульбии, синдроме расщепленного спинного мозга, стенозе спинно-мозгового канала, кистах);

– с окклюзией большого затылочного отверстия при окципитализации атланта и базилярной импрессии с повышенной подвижностью в краниоцервикальном сегменте; возможна ассоциация с мальформацией Арнольда – Киари и сирингомиелией;

– со стенозом позвоночного канала при образовании блоков в краниовертебральном, шейном и грудном отделах позвоночника.

Сгибание и разгибание в шейном отделе часто сохраняется, даже если несросшимися остаются всего лишь два прилежащих друг к другу шейных позвонка. Отмечено, что нестабильность верхнешейного отдела позвоночника предрасполагает к неврологическим нарушениям, нестабильность нижнешейного отдела – к шейному остеохондрозу [2, 4, 7].

При сочетании СКФ с синдромом расщепленного спинного мозга принципы классифицирования последнего не отличаются от стандартного (тип 1 – диастематомиелия с двумя дуральными мешками, тип 2 – дипломиелия с одним дуральным мешком). Оперативное лечение таких пациентов рекомендуется только при ухудшении клинической симптоматики [17]. В свою очередь, выявляемые случайно при СКФ на УЗИ и/или МРТ сопутствующие сосудистые аномалии, протекающие бессимптомно не только при динамической, но и при постоянной ишемизации головного мозга, благодаря хорошей адаптации детей к нарушениям магистрального кровотока, не требуют оперативной коррекции [4].

Шейные ребра у больных с СКФ встречаются в 10–15 % случаев и могут являться причиной неврологической симптоматики [6]. В представленном нами клиническом наблюдении у пациента 17 лет, имеющего сложный порок развития шейного и верхнегрудного отделов позвоночника, спинного мозга (неполная дипломиелия) и сколиоз в структуре ассоциирован-

ного с нейросенсорной тугоухостью СКФ, на протяжении трех лет отмечалось нарастание верхнего монопареза из-за сдавления элементов правого плечевого сплетения, приведшее к необратимым изменениям из-за недооценки исходной патологии. Декомпрессия сплетения путем резекции верхнего ребра (шейного C₇) позволила улучшить функцию мышц предплечья и кисти, а также ряд нейрофизиологических параметров, однако полного восстановления функции кисти не произошло. Существенное улучшение возможности самообслуживания пациента, прежде всего за счет улучшения функции схвата, достигнуто путем выполнения сухожильной пластики на кисти.

Заключение

С учетом прогрессивного течения заболевания пациентки с СКФ, даже не имеющие неврологической симптоматики, должны находиться на постоянном диспансерном наблюдении у ортопеда/вертебролога и невролога для своевременного выявления развивающихся в процессе жизни неврологических осложнений. Следует помнить, что причиной их развития могут быть не только проявления первичной миелодисплазии, но и вторичные изменения, обусловленные ассоциированной аномалией – шейными ребрами. Объективизация данных, уточнение уровня поражения и определение оптимальной тактики ведения в таких случаях требуют комплексного обследования с применением КТ, МРТ и ЭНМГ. Своевременно начатое лечение может позволить не доводить до возникновения необратимых осложнений, а мультидисциплинарный подход с использованием современных этапных методов лечения – улучшать качество жизни пациентов.

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

Литература/References

1. Feil A. L'absence et la diminution des vertebres cervicales (etude clinique et pathogenique); le syndrome de reduction numerique cervicales. Theses de Paris; 1919.
2. Nagib MG, Maxwell RE, Chou SN. Identification and management of high-risk patients with Klippel-Feil syndrome. J Neurosurg. 1984;61:523–530. DOI: 10.3171/jns.1984.61.3.0523.
3. Shintaku M, Wada K, Koyama T, Kohno H, Sakamoto T, Hida S. Klippel-Feil syndrome associated with congenital cervical dislocation: report of an autopsy case. Clin Neuropathol. 2013;32:51–57. DOI: 10.5414/NP300498.
4. Губин А.В., Ульрих Э.В. Синдромальный подход к ведению детей с пороками развития шейного отдела позвоночника // Хирургия позвоночника. 2010. Т. 3. С. 14–19. [Gubin AV, Ulrikh EV. Syndrome approach to the treatment of children with cervical spine abnormalities. Hir. Pozvonoc. 2010;(3):14–19. In Russian].
5. Ульрих Э.В., Губин А.В. Оперативное лечение нестабильности шейного отдела позвоночника у ребенка с синдромом Клиппеля – Фейля // Вестник хирургии им. И.И. Грекова. 2008. Т. 167. № 2. С. 90–92. [Ulrikh EV, Gubin AV. Surgical treatment of cervical spine instability in a child with Klippel-Feil syndrome. Vestnik khirurgii im. I.I. Grekova. 2008;167(2):90–92. In Russian].
6. Rock JP, Spickler EM. Anomalous rib presenting as cervical myelopathy: a previously unreported variant of Klippel-Feil syndrome. Case report. J Neurosurg. 1991;75:465–467. DOI: 10.3171/jns.1991.75.3.0465.
7. Pizzutillo PD, Woods M, Nicholson L, MacEwen GD. Risk factors in Klippel-Feil syndrome. Spine. 1994;19:2110–2116. DOI: 10.1097/00007632-199409150-00020.
8. Лимаренко М.П., Парширова А.Е. Синдром Клиппеля – Фейля: обзор литературы и собственное клиническое наблюдение // Вестник неотложной и восстановительной хирургии. 2018. Т. 3. № 2. С. 154–157. [Limarenko MP, Parshirova AE. Klippel-Feil syndrome: review of literature and own observation. Bulletin of urgent and recovery surgery. 2018;3(2):154–157. In Russian].
9. Guari Naunay VH, Mart nez Carvajal IA. [Klippel-Feil autosomal dominant syndrome: A malformation of vertebral segmentation]. Rev Chil Pediatr. 2019;90:194–201. DOI: 10.32641/rchped.v90i2.779. In Spanish.
10. Samartzis DD, Herman J, Lubicky JP, Shen FH. Classification of congenitally fused cervical patterns in Klippel-Feil patients: epidemiology and role in the development of cervical spine-related symptoms. Spine. 2006;31:E798–804. DOI: 10.1097/01.brs.0000239222.36505.46.
11. Samartzis D, Kalluri P, Herman J, Lubicky JP, Shen FH. The role of congenitally fused cervical segments upon the space available for the cord and associated symptoms in Klippel-Feil patients. Spine. 2008;33:1442–1450. DOI: 10.1097/BRS.0b013e3181753ca6.
12. Yuksel M, Karabiber H, Yuksel KZ, Parmaksiz G. Diagnostic importance of 3D CT images in Klippel-Feil syndrome with multiple skeletal anomalies: A case report. Korean J Radiol. 2005;6:278–281. DOI: 10.3348/kjr.2005.6.4.278.
13. Georgiev GP, Groudeva V. Klippel-Feil syndrome with Sprengel deformity. J Radiol Case Rep. 2019;13:24–29. DOI: 10.3941/jrcr.v13i5.3565.
14. David KM, Copp AJ, Stevens JM, Hayward RD, Crockard HA. Split cervical spinal cord with Klippel-Feil syndrome: seven cases. Brain. 1996;119:1859–1872. DOI: 10.1093/brain/119.6.1859.
15. Tian Y, Fan D, Xu N, Wang S. “Sandwich Deformity” in Klippel-Feil syndrome: A “Full-Spectrum” presentation of associated craniovertebral junction abnormalities. J Clin Neurosci. 2018;53:247–249. DOI: 10.1016/j.jocn.2018.04.047.
16. Can A, Dos Santos Rubio EJ, Jasperse B, Verdijk RM, Harhangi BS. Spinal neurenteric cyst in association with Klippel-Feil syndrome: case report and literature review. World Neurosurg. 2015;84:592.E9–592.E14. DOI: 10.1016/j.wneu.2015.03.015.
17. Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M. Split cord malformation: Part I: a unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. Neurosurgery. 1992;31:451–480. DOI: 10.1227/00006123-199209000-00010.

Адрес для переписки:

Петрова Екатерина Владимировна
198412, Россия, Санкт-Петербург, Пушкин, ул. Парковая, 64/68,
НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера,
pet_kitten@mail.ru

Address correspondence to:

Petrova Ekaterina Vladimirovna
H. Turner National Medical Research Center for Children's
Orthopedics and Trauma Surgery,
64/68 Parkovaya str., Pushkin, St. Petersburg, 198412, Russia,
pet_kitten@mail.ru

Статья поступила в редакцию 23.05.2020

Рецензирование пройдено 19.06.2020

Подписано в печать 30.06.2020

Received 23.05.2020

Review completed 19.06.2020

Passed for printing 30.06.2020

Екатерина Владимировна Петрова, канд. мед. наук, старший научный сотрудник отделения артрогриптоза, Национальный медицинский исследовательский центр детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера, Россия, 198412, Санкт-Петербург, Пушкин, ул. Парковая, 64/68, ORCID: 0000-0002-1596-3358, pet_kitten@mail.ru;

Ольга Евгеньевна Агранович, д-р мед. наук, руководитель отделения артрогриптоза, Национальный медицинский исследовательский центр детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера, Россия, 198412, Санкт-Петербург, Пушкин, ул. Парковая, 64/68, ORCID: 0000-0002-6655-4108, olga_agranovich@yahoo.com;

Маргарита Владимировна Савина, канд. мед. наук, руководитель лаборатории физиологических и биомеханических методов исследования, Национальный медицинский исследовательский центр детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера, Россия, 198412, Санкт-Петербург, Пушкин, ул. Парковая, 64/68, ORCID: 0000-0001-8225-3885, drevta@yandex.ru;

Елена Леонидовна Габбасова, врач-невролог, Национальный медицинский исследовательский центр детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера, Россия, 198412, Санкт-Петербург, Пушкин, ул. Парковая, 64/68, ORCID: 0000-0001-9908-0327, alenagabbasova@yandex.ru;

Виктор Павлович Смищук, врач-нейрохирург, главный детский нейрохирург Ленинградской области, Ленинградская областная детская больница, Россия, 195009, Санкт-Петербург, ул. Комсомола, 6, ORCID: 0000-0003-0933-8502, v_p_s@list.ru;

Александр Юрьевич Мушкин, д-р мед. наук, проф., руководитель клиники детской хирургии и ортопедии, руководитель центра патологии позвоночника, главный научный сотрудник, Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии, Россия, 194064, Санкт-Петербург, ул. Политехническая, 32; профессор кафедры травматологии и ортопедии, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, Россия, 197022, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, 6–8, ORCID: 0000-0002-1342-3278, aymushkin@mail.ru.

Ekaterina Vladimirovna Petrova, MD, PhD, senior researcher, Department of Arthrogyposis, H. Turner National Medical Research Center for Children's Orthopedics and Trauma Surgery, 64/68 Parkovaya str., Pushkin, St. Petersburg, 198412, Russia, ORCID: 0000-0002-1596-3358, pet_kitten@mail.ru;

Olga Evgenievna Agranovich, DMSc, Head of the Department of Arthrogyposis, H. Turner National Medical Research Center for Children's Orthopedics and Trauma Surgery, 64/68 Parkovaya str., Pushkin, St. Petersburg, 198412, Russia, ORCID: 0000-0002-6655-4108, olga_agranovich@yahoo.com;

Margarita Vladimirovna Savina, MD, PhD, Head of the Laboratory of Physiological and Biomechanical Research, H. Turner National Medical Research Center for Children's Orthopedics and Trauma Surgery, 64/68 Parkovaya str., Pushkin, St. Petersburg, 198412, Russia, ORCID: 0000-0001-8225-3885, drevma@yandex.ru;

Elena Leonidovna Gabbasova, neurologist, Department of Arthrogyposis, H. Turner National Medical Research Center for Children's Orthopedics and Trauma Surgery, 64/68 Parkovaya str., Pushkin, St. Petersburg, 198412, Russia, ORCID: 0000-0001-9908-0327, alenagabbasova@yandex.ru;

Viktor Pavlovich Snishchuk, neurosurgeon, chief external expert for pediatric neurosurgery of the Leningrad Region Healthcare Committee, Leningrad Regional Children's Clinical Hospital, 6 Komsomola str., St. Petersburg, 195009, Russia, ORCID: 0000-0003-0933-8502, v_p_s@list.ru;

Aleksandr Yuryevich Mushkin, DMSc, Prof., chief researcher, Head of Clinic of Pediatric Surgery and Orthopedics, Head of the Scientific and Clinical Centre for Spinal Pathology, St. Petersburg Research Institute of Phthisiopulmonology, 32 Politekhnicheskaya str., St. Petersburg, 194064, Russia; Professor of the Department of traumatology and orthopedics, Pavlov First Saint Petersburg State Medical University, 6–8 L'va Tolstogo str., St. Petersburg, 197022, Russia, ORCID: 0000-0002-1342-3278, aymushkin@mail.ru.

**Новосибирский НИИ травматологии и ортопедии им. Я.Л. Цивьяна
проводит индивидуальное тематическое обучение на рабочем месте
в виде краткосрочных курсов повышения квалификации
по следующим циклам:**

1. Эндопротезирование и эндоскопическая хирургия суставов конечностей (80 ч).
2. Современная диагностика, консервативное и хирургическое лечение деформаций позвоночника детского возраста (144 ч).
3. Хирургия заболеваний и повреждений позвоночника (144 ч).
4. Дегенеративные заболевания позвоночника (80 ч).
5. Артроскопия плечевого сустава (80 ч).

**Занятия проводятся по мере поступления заявок.
После прохождения курсов выдается свидетельство о повышении квалификации.**

E-mail: niito@niito.ru

Тел.: 8 (383) 363-39-81