



## КОММЕНТАРИЙ К СТАТЬЯМ

А.Ю. МУШКИНА С СОАВТ. «РЕДКАЯ ПАТОЛОГИЯ ПОЗВОНОЧНИКА  
У РЕБЕНКА С НЕЙРОФИБРОМАТОЗОМ I ТИПА»\*  
И С.О. РЯБЫХ С СОАВТ. «ВАРИАНТ НЕСТАБИЛЬНОГО  
КИФОЗОГЕННОГО ПОРОКА ПОЗВОНОЧНИКА»\*\*

Повторяемость и однотипность клинических и лучевых проявлений пороков позвоночника, представленных в публикуемых работах, а также их точное повторение в описаниях зарубежных публикаций позволяет рассмотреть эти проявления не как случайные признаки вертебральной патологии, а как самостоятельный синдром, основным анатомическим компонентом которого является смещение тел позвонков (в наших наблюдениях – шейно-грудных и грудных) в позвоночный канал, а клиническими компонентами – выраженный шейно-грудной кифоз, сдавление спинного мозга, тотальное отсутствие опорности и нестабильность позвоночника. Подобное сочетание больше всего напоминает так называемую сегментарную спинальную дисгенезию (врожденный вывих позвоночника), однако отсутствие во всех случаях циркулярного нарушения целостности костных структур в обсуждаемых наблюдениях не позволяет классифицировать порок подобным образом. Теоретически можно предполагать, что подобные пороки могут встречаться и в других отделах.

Нам кажется, больше всего обсуждаемый порок по сути аномалии соответствует термину «инклинация» – по аналогии с известной нейрохирургам инклинацией (внутренним внедрением) зуба второго шейного позвонка в большое затылочное отверстие.

Высокая частота сопутствующих вертебральных аномалий и пороков осевого скелета у детей с инклинацией позволяет предположить, что ранее указанную патологию могли относить к другим врожденным деформациям, скорее всего к кифозам III типа по R. Winter (смешанные или недифференцируемые пороки), либо рассматривать как компонент болезни Шпренгеля (высокое стояние лопатки отмечено в двух наших наблюдениях) или синдрома Клиппеля-Фейля (именно так описывает подобную ано-

малию M. Shintaku et al. (Shintaku M., Wada K., Koyama H., Kohno H., Sakamodo T., Hida S. Klippel-Feil syndrome associated with congenital cervical dislocation: report of autopsy case // Clin. Neuropathol. 2013. N 32 (1). P. 51–57).

По-видимому, своевременная диагностика порока и оперативное вмешательство могут обеспечить полноценное развитие таких детей и предотвратить развитие необратимых неврологических нарушений. Возможно, тотальные реконструкции 360° с полноценной стабилизацией позвоночника для этого наиболее эффективны, но, действительно, всегда ли необходимо полностью корригировать порок? Может быть, лечение таких детей должно быть этапным и предваряющая операцию галотракция уменьшит потенциальный риск неврологических расстройств? Не исключено, что в случаях грудной и поясничной инклинации предварительная подготовка с минимальными рисками может быть проведена методом наружной аппаратной коррекции с использованием чрескожных транспедикулярных конструкций, то есть тем методом, к которому очень многие вертебрологи, и мы в том числе, долгое время относились с достаточным скептицизмом?

С огромным интересом мы готовы выслушать любые комментарии к данным публикациям, а тем более интересным было бы узнать мнение коллег, которые, возможно имели личный опыт наблюдения или лечения подобной аномалии.

А.Ю. Мушкин,  
Санкт-Петербургский НИИ фтизиопульмонологии,  
Э.В. Ульрих,  
Санкт-Петербургский государственный  
педиатрический медицинский университет

\*Мушкин А.Ю., Сницуж В.П., Малярова Е.Ю., Шаткова Е.Ю., Куклина С.А. Редкая патология позвоночника у ребенка с нейрофиброматозом I типа // Хирургия позвоночника. 2014. № 1. С. 24–28.

\*\*Рябых С.О., Ульрих Э.В., Губин А.В., Третьякова А.Н. Вариант нестабильного кифозогенного порока позвоночника // Хирургия позвоночника. 2014. № 1. С. 29–34.