



СИНДРОМ КАУДАЛЬНОЙ РЕГРЕССИИ

С.В. Виссарионов, И.В. Казарян

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

Представлен обзор литературы, касающийся крайне редкого порока развития позвоночника и спинного мозга. В статье отражены основные вопросы этиологии, классификации, клинической картины синдрома каудальной регрессии, рассмотрены варианты его консервативного и хирургического лечения.

Ключевые слова: синдром каудальной регрессии, сакральная агенезия, врожденные аномалии, сиреномелия.

CAUDAL REGRESSION SYNDROME

S.V. Vissarionov, I.V. Kazaryan

The paper presents literature review on a rare congenital malformation of the spine and spinal cord. Key issues of etiology, classification, clinical presentation of caudal regression syndrome, and variants of conservative and surgical treatment are discussed.

Key Words: caudal regression syndrome, sacral agenesis, congenital abnormalities, sirenomelia.

Hir. Pozvonoc. 2010;(2):50–55.

Терминология

Синдром каудальной регрессии — редкий тяжелый врожденный порок развития дистального отдела позвоночника и спинного мозга. В иностранной литературе встречается несколько терминов, обозначающих данное патологическое состояние: сакральная или люмбосакральная агенезия, синдром каудальной дисплазии, каудальная дисгенезия [4, 5, 15, 19, 32, 35].

Впервые врожденный дефект в виде агенезии дистальной части позвоночника описан Nohl [17] в 1852 г. Частота встречаемости синдрома составляет 1 на 25 тыс. новорожденных [20]. Всего описано около 500 наблюдений пациентов с сакральной агенезией [30].

В большинстве наблюдений синдром каудальной регрессии сочетается с пороками других органов и систем [20, 35]. Данный врожденный дефект может сопровождаться рядом аномалий со стороны центральной нервной системы (миеломенингоцеле, гидроцефалия, мальформация Арнольда — Киари, голопрозэнцефалия), сердца (дефект межжелудочковой перегородки), желудочно-кишечного и мочепо-

лового трактов (трахеозофагеальный свищ, дефект передней брюшной стенки, паховая грыжа, мальротация кишечника, атрезия двенадцатиперстной кишки, атрезия прямой кишки, уретерогидронефроз, мочепузырный рефлюкс, экстрофия мочевого пузыря, ректовагинальный и ректоуретеральный свищи, подковообразная почка, гипоспадия, атрезия уретры, транспозиция наружных гениталий, крипторхизм) [4, 5, 10, 15, 16, 20, 22, 23, 25, 26, 35, 36, 38, 42].

В зависимости от уровня поражения позвоночника могут отсутствовать копчиковые, крестцовые, поясничные и даже нижнегрудные позвонки, что определяет вариант порока (рис. 1) [3, 5, 16, 26, 31].

Крайне тяжелая форма каудальной регрессии называется сиреномелией, или синдромом русалки [9]. Частота встречаемости этого летального порока — 1 на 60 тыс. новорожденных. Патогномичным признаком данной аномалии, впервые описанной в 1961 г. Duhamel [10], является слияние нижних конечностей. Сращение может быть костным или в пределах мягких тканей (рис. 2) [37]. В большинстве слу-

чаев сиреномелии наблюдаются агенезия почек, слепо оканчивающаяся толстая кишка, отсутствие наружных и внутренних гениталий, единственная пупочная артерия, атрезия ануса [3, 5, 9, 10, 13, 25, 35, 39]. По мнению многих авторов [9, 13, 39], развитие сиреномелии обусловлено недостаточным кровоснабжением нижней половины тела. Установлено, что у плодов с данной патологией кровь шунтируется через аномальный сосуд в плаценту, не осуществляя кровоснабжение каудальных структур.

В отечественной литературе мы не нашли ни одного описания наблюдения или лечения пациента с синдромом каудальной регрессии. Данная публикация освещает редкую форму врожденной аномалии развития позвоночника и спинного мозга и будет иметь продолжение в статье, посвященной хирургическому лечению пациентов с данной патологией.

Этиология

Этиология синдрома каудальной регрессии окончательно не выяснена. Большинство авторов причинными

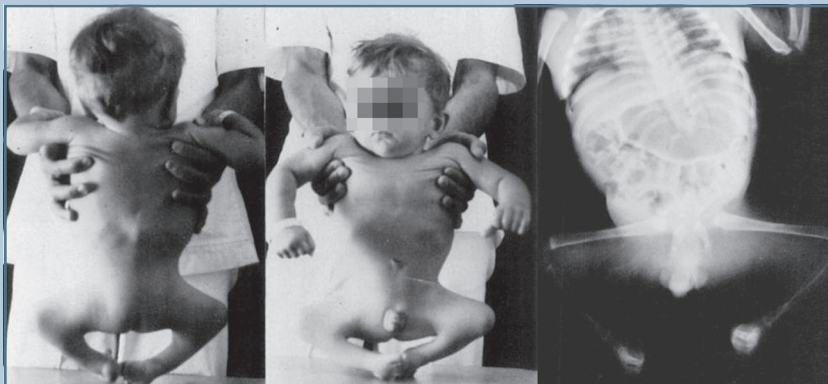


Рис. 1

Внешний вид и рентгенограмма пациента с синдромом каудальной регрессии [30]

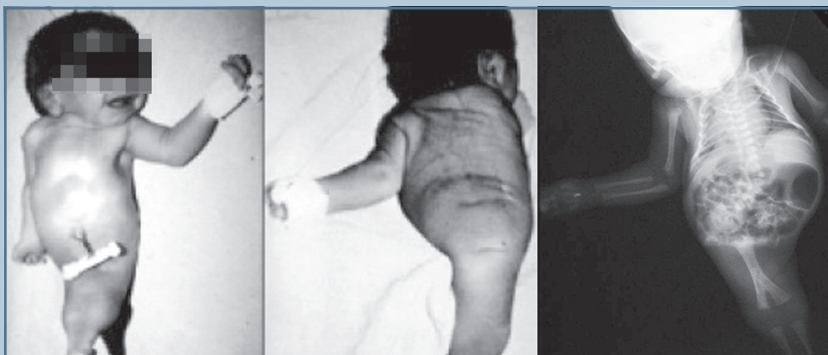


Рис. 2

Внешний вид и рентгенограмма пациента с сиреномелией [37]

факторами в генезе данной патологии рассматривают сахарный диабет у матерей, генетическую предрасположенность и недостаточное кровоснабжение нижней половины тела плода [1, 4, 5, 20, 21, 35, 36, 41].

По данным Phillips et al. [31], 50 % пациентов с синдромом каудальной регрессии имели матерей, больных диабетом. Факторами риска возникновения врожденного порока при инсулинозависимом сахарном диабете являются недостаточный контроль уровня сахара в крови до зачатия, длительность заболевания более 10 лет и диабетическая ангиопатия [18].

Диабетическая эмбриопатия начинает формироваться уже на 4–5-й

неделе гестации и является результатом прямого тератогенного воздействия на эмбрион как повышенного, так и пониженного уровня глюкозы, циркулирующего инсулина и кетоновых тел в крови [18]. Это приводит к повреждению каудальной мезодермы эмбриона, что, в свою очередь, нарушает нормальную миграцию нейронов, параксиальных (сомитов, образующих позвонки) и латеральных мезодермальных (сомитов, образующих дистальный отдел кишечника и мочеполовой тракт) клеток [20, 35].

В настоящее время некоторые исследователи склоняются к мнению о ведущем повреждающем действии на эмбрион кетоновых тел [15].

Проводимые эксперименты на эмбрионах мышей с введением среды, содержащей кетоновые тела, в частности β -гидроксипутират, приводили к формированию дефекта дистального конца нервной трубки. Если патологическое воздействие на эмбрион происходит на стадии формирования 2–3 сомитов, то процесс становится необратимым. Дальнейшие исследования показали, что точкой приложения повреждающего фактора является пентозофосфатный цикл с нарушением синтеза пиримидина [38]. Все исследователи высказываются о важности контроля уровня глюкозы в крови на ранних стадиях беременности [15, 18, 38].

Классификация

С учетом накопленного опыта и различных клинических форм первая классификация синдрома каудальной регрессии предложена в 1978 г. Renshaw [32], который описал четыре варианта порока (рис. 3).

Тип 1 — полная или частичная односторонняя сакральная агенезия: тазовое кольцо и люмбосакральное сочленение интактны, отсутствует позвоночно-тазовое нестабильность. Односторонняя агенезия крестца приводит к перекосу таза и поясничному сколиозу, который обычно не прогрессирует и не требует хирургического лечения. У больных с типом 1 может встречаться эквиноварусная деформация стоп и неврологический дефицит в виде выпадения чувствительности в соответствии с поражением крестцовых корешков.

Тип 2 — неполная сакральная агенезия с частичным, но двухсторонним дефектом, стабильным суставом между подвздошными костями и нормальным или гипопластичным S_1 позвонком. Позвочно-тазовое сочленение у пациентов данной группы обычно стабильно, но часто встречаются врожденные аномалии развития позвонков на фоне нарушения их формирования и слияния (полупозвонки, клиновидные и бабочковидные позвонки). Деформация позвоночника у таких

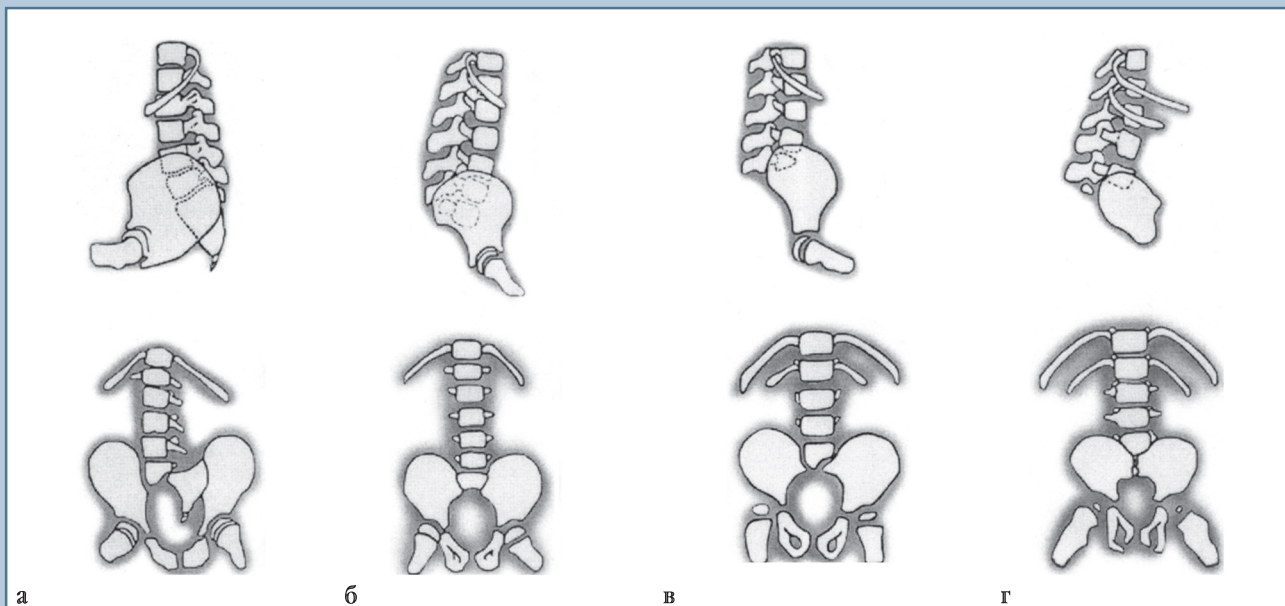


Рис. 3

Варианты сакральной агенезии по Renshaw [32]: а — тип 1; б — тип 2; в — тип 3; г — тип 4

пациентов приобретает прогрессирующий характер и требует хирургической коррекции. В неврологической картине отмечаются парезы или параличи нижних конечностей без нарушения чувствительности. Деформации коленных суставов и стоп выражены умеренно. Большинство больных передвигается самостоятельно.

Тип 3 — вариабельная поясничная и полная крестцовая агенезия, при которой подвздошные кости соединяются с боковыми поверхностями последнего позвонка. У пациентов данной группы позвоночно-тазовое сочленение относительно стабильное, несмотря на отсутствие в некоторых случаях L₅ позвонка. В процессе роста и развития у ребенка наблюдаются прогрессирующий кифоз или сколиоз. Неврологический статус — двигательные нарушения с уровня вертебрального дефекта [30]. При полном отсутствии крестца ягодички плоские, а межъягодичная складка укорочена. Отмечаются вывихи бедер, контрактуры коленных суставов и деформация стоп, требующие оперативного лече-

ния. Пациенты не могут передвигаться без ортезов и костылей.

Тип 4 — вариабельная поясничная и полная сакральная агенезия, когда каудальная пластинка самого нижнего позвонка располагается над сочленением подвздошных костей. Этот тип представляет собой классическую форму синдрома каудальной регрессии или люмбосакральной агенезии. Для пациентов характерно положение в позе Будды, низкий рост, выраженная диспропорциональность грудной клетки и таза. Имеется отчетливая нестабильность таза. В положении пациента сидя таз максимально приближен к грудной клетке спереди. Почти у всех пациентов развивается кифотическая или кифосколиотическая деформация. Движения в тазобедренных суставах резко ограничены из-за выраженных сгибательно-отводящих контрактур. Сгибательные контрактуры коленных суставов часто сочетаются с характерными парусовидными подколенными складками, так называемыми птеригиумами. Как правило, наблюдаются фиксированные эквиноварусные деформации стоп [32].

В 1996 г. Cama et al. [6] детально изучили группу пациентов с синдромом каудальной регрессии и выделили пять категорий:



Рис. 4

Серповидный крестец при синдроме Currarino

- 1) полная агенезия крестца с нормальным или уменьшенным поперечным диаметром таза и возможным отсутствием нескольких поясничных позвонков;
- 2) полная сакральная агенезия;
- 3) частичная сакральная агенезия или гипоплазия крестца (сохранен S₁ позвонок);
- 4) полукрестец (*hemisacrum*);
- 5) копчиковая агенезия.

Своеобразной формой синдрома каудальной регрессии (4-й тип по Сама) является синдром Currarino [7]. Эта аномалия сочетает в себе *hemisacrum*, или серповидный крестец (рис. 4), аноректальные пороки и наличие пресакральной массы в виде передней менингоцеле и/или тератомы — так называемая триада Currarino [23, 24]. При этом варианте синдрома первый крестцовый позвонок сохранен. Патология наследуется по аутосомно-доминантному типу и связана с мутацией гомеобоксного HLXB9 гена [23, 24, 33]. Частота встречаемости синдрома Currarino 1 на 7,5 тыс. новорожденных.

В 2002 г. Guelle et al. [14] предложили новую классификацию синдрома каудальной регрессии, связывающую клинко-рентгенологический тип порока с потенциальной возможностью самостоятельной ходьбы. На основании опыта лечения 18 пациентов выделены две группы: у пациентов первой группы (13 наблюдений) присутствовала только люмбосакральная агенезия; второй группы (5 наблюдений) — люмбосакральная агенезия сочеталась с миеломенингоцеле. В каждой из групп отмечено три типа деформации позвоночника:

тип А — небольшой дефект между подвздошными костями или сращение подвздошных костей по средней линии; отсутствие одного или нескольких поясничных позвонков; каудальный позвонок сочленяется с тазом по средней линии;

тип В — полное сращение подвздошных костей, отсутствие нескольких поясничных позвонков, каудальный позвонок сочленяется с одной из подвздошных костей;

тип С — полное сращение подвздошных костей между собой, отсутствие всех поясничных позвонков, значительный дефект между интактным грудным позвонком и тазом.

Все пациенты первой группы с деформациями типа А и частично типа В имели хорошую перспективу к самостоятельной ходьбе после хирургической коррекции деформаций нижних конечностей. Оставшиеся больные (вторая группа; тип С и частично тип В первой группы) самостоятельно передвигаться не могли, показаниями к корригирующим вмешательствам являлись невозможность сидения и/или ношения ортопедической обуви и ортезов [14].

Клиника

У пациентов с синдромом каудальной регрессии отмечается низкий рост, что обусловлено укорочением туловища и конечностей. Наиболее яркими клиническими проявлениями данного синдрома являются сужение и гипоплазия таза, гипотрофия нижних конечностей, врожденные вывихи бедер, сгибательные контрактуры тазобедренных и коленных суставов, эквинороварусные деформации стоп [27, 28, 30, 31]. В неврологической картине заболевания наблюдаются глубокие парезы или плегия нижних конечностей, мышечная гипотония, угнетение сухожильных рефлексов. Выраженность неврологического дефицита прямо коррелирует с уровнем обрыва спинного мозга и корешков [28, 30].

Нередко агенезия какого-либо отдела позвоночника входит в состав генетических синдромов [15, 20, 23, 27, 28]: OEIS-комплекс (омфалоцеле, экстрофия клоаки, атрезия ануса, пороки развития крестца), VATER-синдром (vertebrальные аномалии, атрезия ануса, трахеопищеводный свищ, атрезия пищевода, аномалии почек).

Лечение

Подход к лечению пациентов с синдромом каудальной регрессии должен

быть комплексным, этапным и индивидуальным [14, 16, 32, 36]. Ведение данной группы пациентов ставит перед врачом ряд кардинальных задач: устранение позвоночно-тазовой нестабильности, коррекцию деформаций нижних конечностей, лечение осложнений, связанных с пороками развития других органов и систем с привлечением соответствующих специалистов [8, 10, 14, 19, 27, 30, 31, 36, 40].

Тактика ведения пациентов с позвоночно-тазовой нестабильностью различна. Многие авторы [11, 19, 29, 31, 34] придерживаются активной хирургической тактики и считают наличие нестабильности показанием к реконструктивной операции и инструментальной фиксации с целью освобождения верхних конечностей как опоры для нестабильного туловища, защиты внутренних органов от компрессии и деформации, создания стабильного позвоночно-тазового комплекса.

В целом, отмечены положительные результаты позвоночно-тазового соединения. Так, Winter [43] представил случай тораколумбосакральной агенезии от уровня Th₁₀ позвонка (4-й тип по Renshaw) у ребенка 6 лет. Применяв инструментальный Harrington, автор соединил грудной отдел позвоночника и таз с помощью костных аутотрансплантатов, полученных при дезартикуляции коленных суставов. В результате выполненного вмешательства достигнуто прочное сращение позвоночно-тазового сегмента. В дальнейшем дважды в возрасте 10 лет 6 мес. и 12 лет 6 мес. пациенту с целью удлинения позвоночника выполняли остеотомию и последующую дистракцию костного блока с помощью инструментария Cotrel — Dubousset. Достигнуто удлинение позвоночника на 5 см.

Phillips et al. [31] сообщили о 18-летнем пациенте, которому в возрасте 5 лет выполнено успешное соединение позвоночника и таза.

Однако имеются противоположные мнения о целесообразности позвоночно-тазовой фиксации. Например, Andrich et al. [2] отмечают положительные стороны нестабильности данного позвоночно-двигательного сегмен-

та для удобства сидячего положения у пациентов с фиксированными сгибательными контрактурами тазобедренных суставов. Наблюдалось несколько больных со значительным снижением амплитуды движений в тазобедренных суставах после позвоночно-тазовой фиксации. Некоторым из них потребовалась резекция проксимальных отделов бедренных костей для устойчивого сидения. Авторами отмечено, что по мере роста и развития пациентов степень позвоночно-тазовой нестабильности уменьшается.

В оперативном лечении вывихов бедер применяется раннее открытое вправление бедра, подвертельная корригирующая остеотомия бедренной кости с остеотомией таза или без нее [31, 34].

Сгибательные контрактуры коленных суставов представляют особые трудности для хирургического лече-

ния и склонны к рецидивам даже после полной коррекции [14, 31]. Для устранения контрактур коленных суставов используют задний релиз с Z-образной пластикой кожной подколенной складки с наложением дистракционного аппарата и постепенным разгибанием сустава в сочетании с надмыщелковой разгибательной остеотомией бедренной кости [27, 30–32].

Guille et al. [14] считают, что корригирующие операции на нижних конечностях должны выполняться у пациентов, потенциально способных к самостоятельному передвижению. У остальных эти операции применяют с целью облегчения сидения в коляске, ношения обуви и ортезов.

Для устранения деформаций стоп и придания им опороспособности выполняют трехсуставной артродез с последующим снабжением ортезами [14, 31].

В отношении показаний к ампутациям нижних конечностей многие авторы считают возможным выполнение двусторонней подвертельной ампутации или дезартикуляции на уровне коленных суставов при тяжелых деформациях с последующим протезированием нижних конечностей, что позволяет пациенту уверенно сидеть без опоры на верхние конечности и самостоятельно передвигаться [12, 27, 31, 32].

Заключение

Прогноз качества жизни пациентов с синдромом каудальной регрессии зависит от степени тяжести порока позвоночника и спинного мозга, выраженности неврологических нарушений и урологических осложнений [3, 28, 40, 42]. Дети нуждаются в постоянной медицинской реабилитации.

Литература

1. Al Kaissi A., Klaushofer K., Grill F. Caudal regression syndrome and popliteal webbing in connection with maternal diabetes mellitus: a case report and literature review // *Cases J.* 2008. Vol. 1. P. 407–415.
2. Andrich J., Kalamchi A., MacEwen G.D. Sacral agenesis: a clinical evaluation of its management, heredity, and associated anomalies // *Clin. Orthop. Relat. Res.* 1979. N. 139. P. 52–57.
3. Aslan H., Yanik H., Celikslan N., et al. Prenatal diagnosis of caudal regression syndrome: a case report // *BMC Pregnancy Childbirth.* 2001. Vol. 1. P. 8.
4. Boulas M.M. Recognition of caudal regression syndrome // *Adv. Neonatal. Care.* 2009. Vol. 9. P. 61–69.
5. Bruce J.H., Romaguera R.L., Rodriguez M.M., et al. Caudal dysplasia syndrome and sirenomelia: are they part of a spectrum? // *Fetal Pediatr. Pathol.* 2009. Vol. 28. P. 109–131.
6. Cama A., Palmieri A., Capra V., et al. Multidisciplinary management of caudal regression syndrome (26 cases) // *Eur. J. Pediatr. Surg.* 1996. Vol. 6. Suppl.1 P. 44–45.
7. Currarino G., Coln D., Votteler T. Triad of anorectal, sacral, and presacral anomalies // *Am. J. Radiol.* 1981. Vol. 137. P. 395–398.
8. Dal Monte A., Andrisano A., Capanna R. The surgical treatment of lumbo-sacral coccygeal agenesis // *Ital. J. Orthop. Traumatol.* 1979. Vol. 5. P. 259–266.
9. Das B.B., Rajegowda B.K., Bainbridge R., et al. Caudal regression syndrome versus sirenomelia: a case report // *J. Perinatol.* 2002. Vol. 22. P. 168–170.
10. Duhamel B. From the mermaid to anal imperforation: the syndrome of caudal regression // *Arch. Dis. Child.* 1961. Vol. 36. P. 152–155.
11. Dumont C.E., Damsin J.P., Forin V., et al. Lumbosacral agenesis. Three cases of reconstruction using Cotrel – Dubousset or L-rod instrumentation // *Spine.* 1993. Vol. 18. P. 1229–1235.
12. Frantz C.H., Aitken G.T. Complete absence of the lumbar spine and sacrum // *J. Bone Joint Surg. Am.* 1967. Vol. 49. P. 1531–1540.
13. Guidera K.J., Raney E., Ogden J.A., et al. Caudal regression: a review of seven cases, including the mermaid syndrome // *J. Pediatr. Orthop.* 1991. Vol. 11. P. 743–747.
14. Guille J.T., Benevides R., DeAlba C.C., et al. Lumbosacral agenesis: a new classification correlating spinal deformity and ambulatory potential // *J. Bone Joint Surg. Am.* 2002. Vol. 84. P. 32–38.
15. Harlow C.L., Partington M.D., Thieme G.A. Lumbosacral agenesis: clinical characteristics, imaging, and embryogenesis // *Pediatr. Neurosurg.* 1995. Vol. 23. P. 140–147.
16. Herring J.A. Caudal regression syndrome // In: Tachdjian's Pediatric Orthopaedics, 4th Ed. Elsevier. 2007. Vol. 2. P. 1466–1471.
17. Hohl A.F. Zur Pathologie Des Beckens. I. Das Schraeg Ovale Becken. Leipzig, 1852.
18. Huang C.P., Huang I.T., Chu C.C., et al. Caudal regression syndrome in the infant of a woman with pregestational diabetes // *Taiwanese J. Obstet. Gynecol.* 2005. Vol. 44. P. 264–266.
19. Ignelzi R.J., Lehman R.A.W. Lumbosacral agenesis: management and embryological implications // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 1974. Vol. 37. P. 1273–1276.
20. Joshi M., Yadav S. Lumbosacral agenesis // *Ind. J. Radiol. Imaging.* 2005. Vol. 15. P. 251–254.
21. Kacinski M., Jaworek M., Skowronek-Bala B. Caudal regression syndrome associated with white matter lesions and chromosome 18p11.2 deletion // *Brain Dev.* 2007. Vol. 29. P. 164–166.
22. Kahilogullari G., Tuna H., Aydin Z., et al. Caudal regression syndrome after the childhood period: a case report // *Neuroanatomy.* 2005. Vol. 4. P. 16–17.
23. Lynch A.S., Wang Y., Strachan T. Autosomal dominant sacral agenesis: Curarino syndrome // *J. Med. Genet.* 2000. Vol. 37. P. 561–566.
24. Martucciello G., Torre M., Belloni E., et al. Currarino syndrome: proposal of a diagnostic and therapeutic protocol // *J. Pediatr. Surg.* 2004. Vol. 39. P. 1305–1311.
25. Martins J.L., Martins E.C.S. Anorectal anomaly associated with caudal regression: late evaluation after pos-

- terior sagittal anorectoplasty // *Pediatr. Surg. Int.* 2003. N 19. P. 106–108.
26. **Nagy G.R., Csapo Z.,** Barakonyi E., et al. Prenatal diagnosis and fetopathological investigation of dorsolumbosacral agenesis // *Pathol. Res. Prac.* 2009. Vol. 205. P. 490–493.
 27. **Noonan J.K.** Mielomeningocele // In: Lovell and Winter's *Pediatric Orthopaedics*, ed. by R.T. Morrissy, S.L. Weinstein, 6th ed. Lippincott Williams & Wilkins, 2006. P. 635–639.
 28. **Pang D.** Sacral agenesis and caudal spinal cord malformations // *Neurosurgery*. 1993. Vol. 32. P. 755–779.
 29. **Perry J., Bonnett C.A., Hoffer M.M.** Vertebral pelvic fusions in the rehabilitation of patients with sacral agenesis // *J. Bone Joint Surg. Am.* 1970. Vol. 52. P. 288–294.
 30. **Phillips W.A.** Sacral agenesis // In: Weinstein S.L., ed. *The Pediatric Spine: Principles and Practice*, 2nd Edition. Lippincott Williams & Wilkins, 2001. P. 193–201.
 31. **Phillips W.A., Cooperman D.R., Lindquist T.C.** Orthopaedic management of lumbosacral agenesis. Long-term follow-up // *J. Bone Joint Surg. Am.* 1982. Vol. 64. P. 1282–1294.
 32. **Renshaw T.S.** Sacral agenesis // *J. Bone Joint Surg. Am.* 1978. Vol. 60. P. 373–383.
 33. **Riebel T., Kochling J., Scheer I., et al.** [Currarino syndrome: variability of imaging findings in 22 molecular-genetically identified (HLXB9 mutation) patients from five families] // *Rofo*. 2004. Vol. 176. P. 564–569. German.
 34. **Rieger M.A., Hall J.E., Dalury D.F.** Spinal fusion in a patient with lumbosacral agenesis // *Spine*. 1990. Vol. 15. P. 1382–1384.
 35. **Rougemont A.L., Bouron-Dal Soglio D., Desilets V., et al.** Caudal dysgenesis, sirenomelia, and situs inversus totalis: a primitive defect in blastogenesis // *Am. J. Med. Genet. A*. 2008. Vol. 146A. P. 1470–1476.
 36. **Singh S.K., Singh R.D., Sharma A.** Caudal regression syndrome — case report and review of literature // *Pediatr. Surg. Int.* 2005. Vol. 21. P. 578–581.
 37. **Shah D.S., Tomar G., Preetkiran.** Sirenomelia // *Ind. J. Radiol. Imag.* 2006. Vol. 16. P. 203–204.
 38. **Shum L., Sadler T.W.** Biochemical basis for D,L-beta-hydroxybutyrate-induced teratogenesis // *Teratology*. 1990. Vol. 42. P. 553–563.
 39. **Stevenson R.E., Jones K.L., Phelan M.C., et al.** Vascular steal: the pathogenetic mechanism producing sirenomelia and associated defects of the viscera and soft tissues // *Pediatrics*. 1986. Vol. 78. P. 451–457.
 40. **Torre M., Buffa P., Jasonni V., et al.** Long-term urologic outcome in patients with caudal regression syndrome, compared with meningomyelocele and spinal cord lipoma // *J. Pediatr. Surg.* 2008. Vol. 43. P. 530–533.
 41. **Welch J.P., Aterman K.** The syndrome of caudal dysplasia: a review, including etiologic considerations and evidence of heterogeneity // *Pediatr. Pathol.* 1984. Vol. 2. P. 313–327.
 42. **Wilmschurst J.M., Kelly R., Borzyskowski M.** Presentation and outcome of sacral agenesis: 20 years' experience // *Dev. Med. Child Neurol.* 1999. Vol. 41. P. 806–812.
 43. **Winter R.B.** Congenital absence of the lumbar spine and sacrum: one-stage reconstruction with subsequent two-stage spine lengthening // *J. Pediatr. Orthop.* 1991. Vol. 11. P. 666–670.

Адрес для переписки:

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

Статья поступила в редакцию 02.02.2010