



ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ ДЕФОРМАЦИЙ ПОЗВОНОЧНИКА НА ПОЧВЕ СИНДРОМА ЭЛЕРСА – ДАНЛО

М.В. Михайловский, В.В. Новиков, А.С. Васюра, М.Н. Лебедева
Новосибирский НИИ травматологии и ортопедии им. Я.Л. Цивьяна

Цель исследования. Анализ результатов хирургического лечения пациентов с тяжелыми прогрессирующими деформациями позвоночника на почве синдрома Элерса – Данло.

Материал и методы. В 2003–2013 гг. прооперировано 9 пациентов с деформациями позвоночника на почве синдрома Элерса – Данло. Средний возраст пациентов 12,5 года. Корректирующее дорсальное вмешательство с применением сегментарного инструментария III поколения выполнено 8 пациентам. В 6 случаях дорсальной коррекции предпослан вентральный этап – дискэктомия и межтеловой спондилодез аутокостью.

Результаты. Величина основной дуги до операции 95,2°, сразу после вмешательства – 50,9°, в конце периода наблюдения – 59,1°. Кифотический компонент – 93,7°, 53,9° и 59,6° соответственно. Дисбаланс туловища во фронтальной плоскости до операции 28,3 мм, сразу после операции – 39,4 мм, в конце периода наблюдения – 22,0 мм. Осложнения выявлены у 3 пациентов: в одном случае правосторонний пневмоторакс, в двух – нестабильность краниального захвата эндокорректора, что потребовало реоперации. Гнойных, неврологических осложнений, массивной кровопотери не отмечено.

Заключение. Деформации позвоночника на почве синдрома Элерса – Данло встречаются редко, но быстро прогрессируют, достигая значительных величин. Своевременное хирургическое лечение позволяет добиться удовлетворительной коррекции как сколиотического, так и кифотического компонентов деформации, хотя чревато развитием сосудистых и неврологических осложнений, особенно при использовании вентрального доступа.

Ключевые слова: синдром Элерса – Данло, деформация позвоночника, хирургическая коррекция.

Для цитирования: Михайловский М.В., Новиков В.В., Васюра А.С., Лебедева М.Н. Хирургическая коррекция деформаций позвоночника на почве синдрома Элерса – Данло // Хирургия позвоночника. 2014. № 4. С. 29–35.

SURGICAL CORRECTION
OF SPINAL DEFORMITIES IN PATIENTS
WITH EHLERS-DANLOS SYNDROME

M.V. Mikhailovsky, V.V. Novikov, A.S. Vasyura,
M.N. Lebedeva

Objective. To analyze surgical treatment results in patients with severe progressive spinal deformities owing to Ehlers-Danlos syndrome.

Material and Methods. A total of nine patients with spinal deformities owing to Ehlers-Danlos syndrome were operated on during the period of 2003–2013. Mean age of patients was 12.5 years. One patient undergoes multistage treatment with VEPTR instrumentation, and eight patients underwent corrective posterior surgery using third-generation segmental instrumentation. Posterior correction was preceded by anterior stage including discectomy and interbody fusion with bone autograft in six cases.

Results. The mean primary curve was 95.2° before surgery, 50.9° immediately after surgery, and 59.1° at final follow-up. The kyphotic component was 93.7°, 53.9°, and 59.6°, respectively. The coronal trunk imbalance was 28.3 mm before surgery, 39.4 mm immediately after surgery, and 22.0 mm at final follow-up. Complications were observed in three patients: right-sided pneumothorax in one case, and instability of the cranial anchor of instrumentation system, which required reoperation in two cases. There were neither pyogenic or neurologic complications, nor massive bleeding.

Conclusion. Spinal deformities caused by Ehlers-Danlos syndrome are rare, though rapidly progressive disorders, which attain significant magnitude. Timely surgical treatment allows achieving satisfactory correction of both scoliosis and kyphosis, though can cause vascular and neurological complications, especially with the anterior approach.

Key Words: Ehlers-Danlos syndrome, spinal deformity, surgical correction.

Hir. Pozvonoc. 2014; (3):29–35.

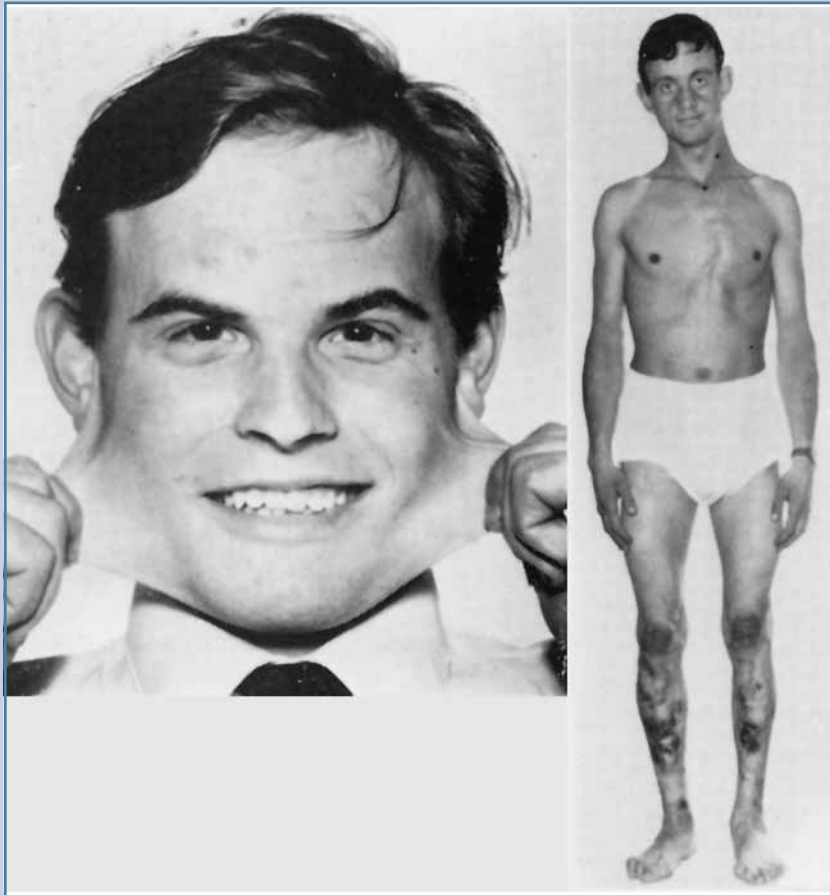


Рис. 1
Растяжимость кожи [3]

Синдром Элерса – Данло (англ. Ehlers – Danlos Syndrome – EDS) представляет собой группу достаточно редких наследственных поражений соединительной ткани, вызванных дефектом в синтезе коллагена. Частота развития синдрома во всем многообразии его вариантов от 1/5000 до 1/25000. Первое описание, по данным Jasiewicz et al. [8], принадлежит Van Meckeren и датируется 1682 г. Однако назван синдром в честь двух дерматологов – датчанина E. Ehlers (1863–1937) и француза H. Danlos (1844–1912), идентифицировавших его в начале XX в. (синонимы: гиперэластичность кожи, несовершенный десмогенез Русакова).

Клинические проявления EDS вариabельны, в связи с чем была разработана классификация с выделением

шести типов течения патологии [4]: гиперподвижность (тип III), классический (типы I и II), сосудистый (тип IV), кифосколиоз (тип VI), артрохалазия (типы VIIA и VIIB), дерматоспараксис (тип VIIC).

Тип VI (кифосколиоз) – результат аутосомно-доминантного дефекта в хромосоме 1-го гена PLOD, вызывающего недостаток фермента lysyl hydroxylase. По данным Beighton et al. [4], встречается очень редко, описано немногим более 60 случаев. Приведенный ниже обзор литературы подтверждает это обстоятельство. Этот тип патологии нередко сочетается с поражениями органа зрения типа отслойки сетчатки или разрыва органа зрения. Следует отметить, что деформации позвоночника могут сопро-

вождать не только тип VI, но и другие варианты течения патологии. Так, при типе III частота развития сколиотической деформации может достигать 50 % [2].

Основными симптомами EDS являются гладкая, очень растяжимая (рис. 1) и легко ранимая кожа, уродливые и очень широкие шрамы с истончением кожи типа папиросной бумаги, мышечная слабость и гипотония, хрупкие стенки сосудов оболочек внутренних органов и кожи.

Наиболее детально признаки поражения опорно-двигательного аппарата при EDS представлены в работе Beighton и Hogan [3]. При обследовании жителей южной Англии авторы выявили 100 пациентов с EDS и подробно описали полученные данные. Все пациенты были детально обследованы, включая гематологическое, биохимическое, гистологическое и рентгенологическое исследования.

Гипермобильность суставов оценивали по модифицированному методу Carter и Wilkinson [5]. Пациент получает от 0 до 5 баллов при возможности выполнения одного из следующих тестов (рис. 2):

- пассивная экстензия мизинца более чем на 90° при кисти, лежащей на столе;
- пассивная оппозиция I пальца ладонной поверхности предплечья;
- гиперэкстензия локтевого сустава более чем на 10°;
- гиперэкстензия коленного сустава более чем на 10°;
- при наклоне вперед кисти свободно ложатся на пол.

Наиболее часто встречающимися признаками поражения опорно-двигательного аппарата были гипермобильность суставов (как минимум 3 балла у 63 пациентов), вывихи (19 – вывихи суставов кисти, локтевого, плечевого, челюстного, тазобедренного, смещение ключиц и надколенника), гемартрозы (20), нестабильность суставов (20), патология позвоночника (23 – сколиоз, кифозы с передней клиновидностью тел позвонков, сглаженность грудного кифоза), деформации грудной клетки (8), артрозы (20),

деформации стоп (7), формирование слизистых сумок, гематом, частые (43) мышечные спазмы типа крампи.

Деформации позвоночника при EDS выявляются рано и могут прогрессировать до весьма значительных величин, практически не реагируя на методы консервативного лечения [11]. В то же время публикации, посвященные результатам оперативного лечения таких пациентов, немногочисленны. Это обстоятельство побудило нас к написанию данной работы, тем более что мы располагаем достаточным опытом лечения пациентов с этой редкой патологией.

Цель исследования – анализ результатов хирургического лечения пациентов с тяжелыми прогрессирующими деформациями позвоночника на почве синдрома Элерса – Данло.

Материал и методы

В 2003–2013 гг. в клинике детской и подростковой вертебрологии Новосибирского НИИТО прооперировано 9 пациентов (5 мальчиков, 4 девочки) с деформациями позвоночника на почве EDS. Средний возраст пациентов – 12,5 (от 6,5 до 17,3) года. Локализация основной дуги искривления

в 4 случаях была грудной, в 4 – грудно-поясничной, в 1 – включала практически весь грудной и поясничный отделы. У 5 больных деформация была правосторонней, у 4 – левосторонней. Одна из пациенток, поступившая в клинику в возрасте 6,5 лет, проходит многоэтапное лечение с помощью инструментария VERTR (было четыре этапа), всем остальным выполнено корригирующее дорсальное вмешательство с применением сегментарного инструментария III поколения. В 6 случаях дорсальной коррекции предпослан вентральный этап – дискэктомия и межтеловой спондилодез аутокостью. Все двухэтапные вмешательства выполняли в одну сессию, то есть в ходе одного наркоза. Средний срок послеоперационного наблюдения составил 36 (6–94) мес. Внешнюю послеоперационную иммобилизацию не применяли.

Результаты

Зона дорсального спондилодеза аутокостью составила в среднем 13,4 сегмента, вентрального спондилодеза – 3–4 сегмента (в одном случае из-за выраженного спаечного процесса, не связанного с основной патологией, попытка продолжения вентрального вмешательства признана нецелесообразной). Средняя кровопотеря – 542 (20–1500) мл, средняя протяженность операции – 187 (60–245) мин.

Величина основной дуги до операции – $95,2^\circ$ ($30\text{--}143^\circ$), причем в семи случаях она превысила 90° , а в трех – 120° . Функциональная спондилография (выполнена в 7 случаях) показала, что в положении бокового наклона деформация уменьшается с $90,0$ до $64,7^\circ$, то есть ее мобильность составляет 28,2%. Сразу после вмешательства сколиотическая деформация уменьшилась до $50,9^\circ$ ($13\text{--}79^\circ$), коррекция составила $44,3^\circ$ (47,4%). В конце периода наблюдения средняя величина дуги равнялась $59,1^\circ$ ($13\text{--}98^\circ$), послеоперационное прогрессирование за три года составило $8,2^\circ$ (18,5%) от достигнутой коррекции (рис. 3).

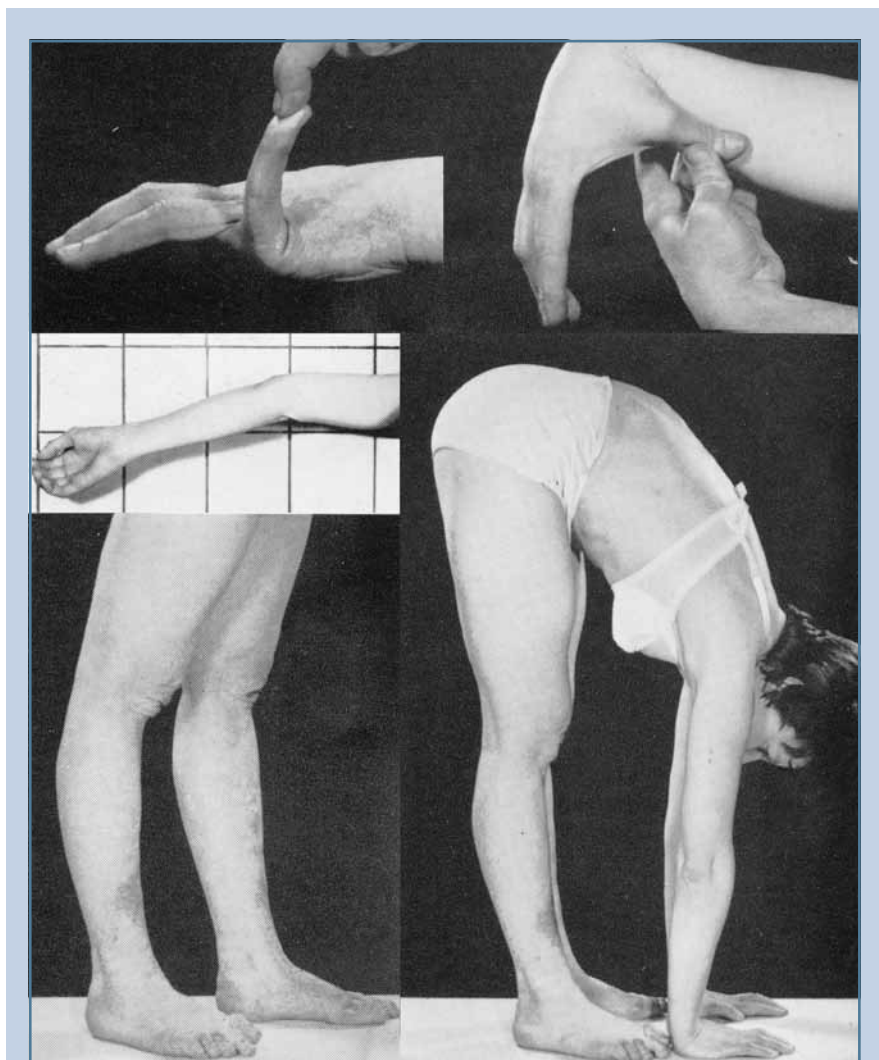
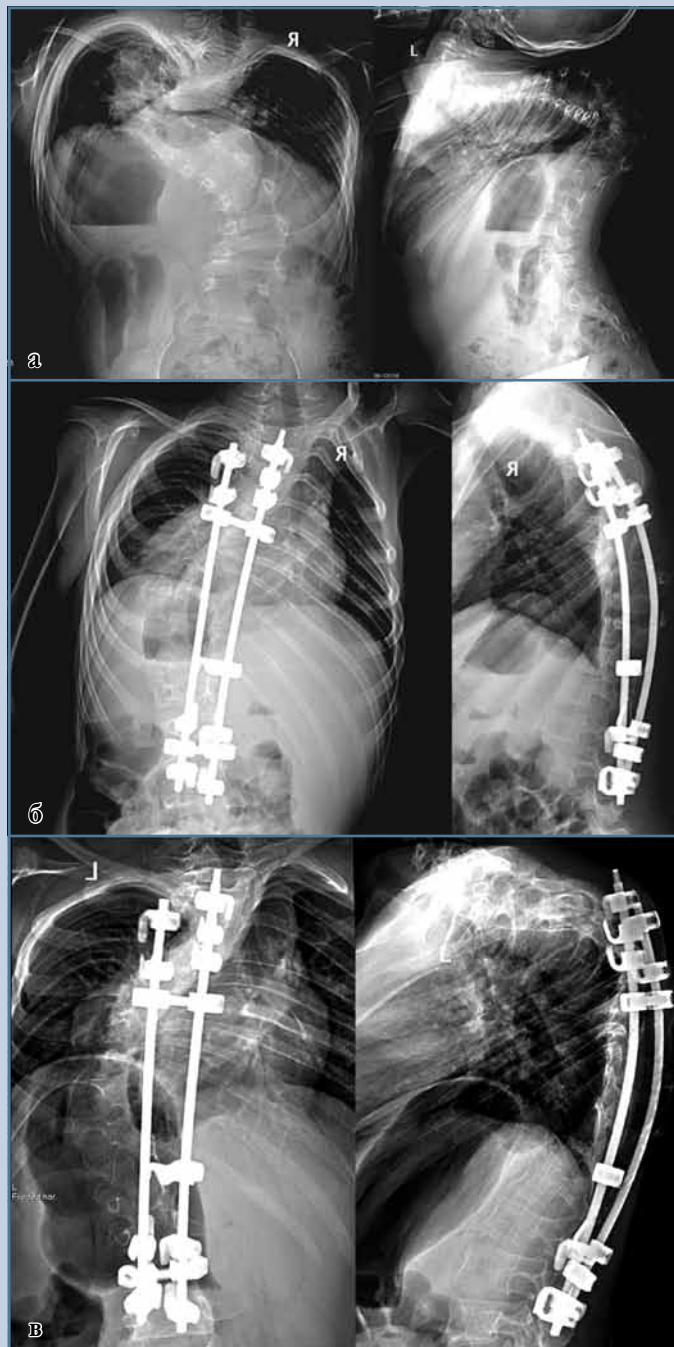


Рис. 2
Тесты Carter, Wilkinson [5]

**Рис. 3**

Рентгенограммы пациента Г., 7 лет, с синдромом Элерса – Данло, с неосложненным, злокачественно прогрессирующим декомпенсированным мобильным левосторонним грудным кифосколиозом; хирургическое лечение – дискэктомия и межтеловой спондилодез Th₈–Th₁₁, коррекция сегментарным инструментарием в условиях скелетного вытяжения: **а** – до операции сколиоз 125°, кифоз 161°; **б** – после операции сколиоз 63°, кифоз 92°; **в** – через 12 мес. после операции сколиоз 63°, кифоз 92°

Кифотический компонент сложной деформации позвоночника составил в среднем 93,7° (13–161°), вершина кифоза локализовалась в грудном либо в переходном грудопоясничном отделе. В результате хирургической коррекции кифоз удалось уменьшить до 53,9° (5–104°), деформация уменьшилась на 39,8° (37,7 %). В конце периода наблюдения величина кифотического компонента деформации равнялась 59,6° (5–110°), послеоперационное прогрессирование деформации составило 5,7° (14,3 %; рис. 4).

Поясничный лордоз до операции равнялся 64,8° (8–81°), сразу после вмешательства – 53,6° (32–75°), в конце периода наблюдения – 50,5° (10–82°).

Дисбаланс туловища во фронтальной плоскости до операции – 28,3 (3–60) мм, сразу после операции увеличился до 39,4 (22–65) мм, а в конце периода наблюдения уменьшился до 22 (7–37) мм, то есть превысил дооперационный показатель. Рост пациентов до операции равнялся в среднем 143 (99–186) см, после вмешательства – 145 (104–187) см, в конце периода наблюдения – 152 (116–188) см. Вес – 33,9 (19–55) кг, 32 (18–55) кг, 38,5 (21–60) кг соответственно.

Осложнения выявлены у трех пациентов. В одном случае правосторонний пневмоторакс, устраненный дренированием плевральной полости, в двух случаях – нестабильность краниального захвата эндокорректора, что потребовало реоперации. Гнойных, неврологических осложнений, массивной кровопотери не отмечено.

Через 6, 12 и 24 мес. после операции пациенты заполняли анкету «SRS-24». По четырем доменам из семи (боль, внешний вид после операции, функция после операции, общая активность) выявлена отчетливая положительная динамика, по трем (общий внешний вид, профессиональная активность, удовлетворенность результатами операции) – отрицательная динамика (табл.).

Обсуждение

Отношение к хирургии сколиоза на почве EDS не всегда было однозначным. Так, Leatherman и Dickson в своем руководстве [9] рекомендуют по возможности воздерживаться от оперативной коррекции деформаций позвоночника у больных EDS из-за риска высокого кровотечения и низких регенераторных способностей тканей. Несмотря на это ряд хирургов (весьма немногочисленный) представил свой опыт лечения таких пациентов.

Единственной, обнаруженной в отечественной литературе публикацией, посвященной хирургии сколиоза при EDS, является работа Ю.И. Поздника и Ю.П. Рыжакова [1]. Авторы оперировали и наблюдали 8 детей 4–16 лет, у большинства из которых выяв-

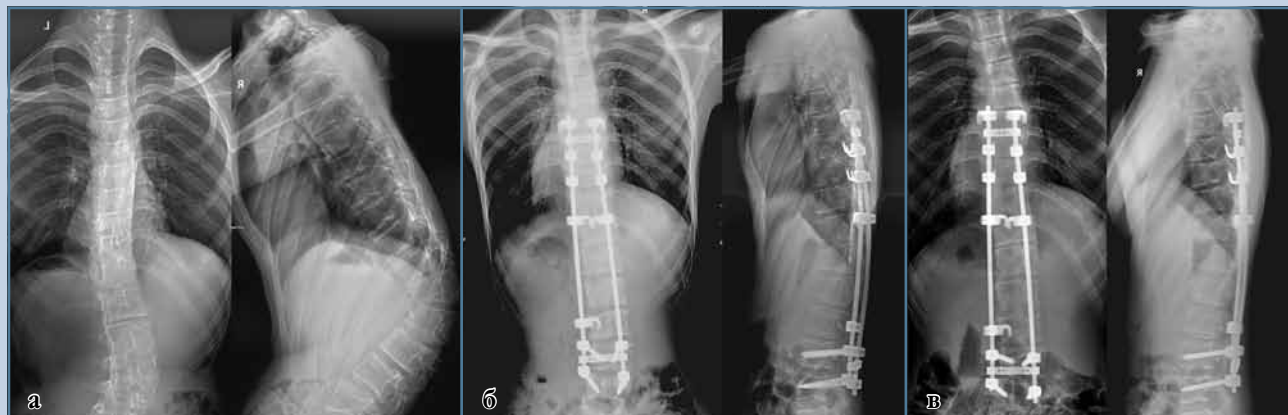


Рис. 4

Рентгенограммы пациента Ш., 15 лет, с синдромом Элерса – Данло, с неосложненным прогрессирующим ригидным груднопоясничным кифозом с правосторонним сколиотическим компонентом; хирургическое лечение – коррекция сегментарным инструментарием в условиях скелетного вытяжения: **а** – до операции сколиоз 30°, кифоз 82°; **б** – после операции сколиоз 13°, кифоз 20°; **в** – через 6 мес. после операции сколиоз 16°, кифоз 21°

Таблица

Оценка пациентами результатов оперативного лечения по анкете SRS-24

Домен	Через 6 мес. после операции	Через 12 мес. после операции	Через 24 мес. после операции
Боль	3,93	3,50	4,00
Общий внешний вид	3,67	3,33	3,17
Внешний вид после операции	4,42	4,24	5,00
Функции после операции	3,75	4,00	5,00
Общая активность	3,41	3,75	3,84
Профессиональная активность	4,50	3,92	2,50
Удовлетворенность результатами операции	5,00	4,92	4,67

лен VI тип заболевания. Сколиотическая деформация у пяти больных была груднопоясничная (50–83°), у трех – грудная (85–90°); кифоз во всех случаях в пределах 50–100°. Хирургическое лечение было дифференцированным – в зависимости от выраженности кифотического компонента деформации. Если он был равен сколиотическому или меньше, осуществляли коррекцию дистрактором Harrington в сочетании с субламинарными проволоками по Luque. Если кифотический компонент превышал сколиотический, использовали динамический упругий дистрактор-корректор. В результате лечения сколиотическая дуга уменьшена на 49 %, кифоз – на 63 %. Ослож-

нения и течение послеоперационного периода авторами не описаны.

McMaster [10] оперировал пятых больных с EDS, все – девочки с типичной клинической картиной нарушения метаболизма коллагена. Деформация позвоночника впервые выявлена в возрасте до 4 лет, корсетотерапия оказалась неэффективной, средний возраст оперативного лечения – 11 лет 9 мес. В трех случаях использована техника Harrington, в двух – Luque. Средняя кровопотеря – 1243 мл, причем в ходе операции отмечалась повышенная кровоточивость мягких тканей. У всех больных в послеоперационном периоде формировались гематомы, в двух случаях констатировано расхождение краев

раны, но заживление у всех больных достигнуто без нагноения, хотя рубцы сформировались по типу папиросной бумаги. Средняя величина сколиотической дуги 88° (66–115°), после операции уменьшена на 58 % (до 51°).

Akrinar et al. [2] сообщили о результатах оперативного лечения пяти больных с VI типом EDS. Средний возраст пациентов – 14 лет, во всех случаях использован дорсальный сегментарный инструментарий, причем у четырех больных дорсальному этапу предпослана вентральная мобилизация позвоночника. Поясничная дуга уменьшена с 69 до 33°, грудная – с 46 до 26°, переходный груднопоясничный кифоз – с 53 до 20°. Послеоперационная потеря коррекции при среднем

сроке наблюдения 4 года ни в одном случае не превышала 10°. Неврологических и гнойных осложнений не было, сосудистых осложнений два: отрыв сегментарных артерий в ходе вентрального доступа и повреждение *a. glutea sup.* при заборе трансплантата из гребня подвздошной кости. Средняя кровопотеря у пяти больных составила 1764 мл. Послеоперационная иммобилизация TLSO продолжалась 6 мес. Во всех случаях заживление кожи происходило с формированием рубцов типа папиросной бумаги. Авторы рекомендуют не стараться достигать большей коррекции, чем на функциональных спондилограммах, чтобы не спровоцировать неврологических осложнений. Также они считают обоснованными использование управляемой гипотензии, отказ от разделения тканей тупым путем (чтобы не повреждать хрупкие сосуды) и перевязку поясничных сегментарных сосудов как можно дальше от аорты.

Самую большую группу оперированных с EDS представили Jasiewicz et al. [8] – 11 человек с деформациями IV типа. Мальчиков было 5, девочек 6, средний возраст начала прогрессирования деформации – 1,6 года, на момент операции – 14 лет. Все пациенты подвергались длительному неэффективному консервативному лечению. Дорсальная коррекция выполнена во всех случаях, причем у пяти больных осуществлены еще дискэктомия и спондилодез из вентрального доступа. Средняя кровопотеря 818 мл. Грудной сколиоз уменьшен в результате лечения со 109 до 79°, поясничная дуга – с 75 до 58°, то есть в пределах дооперационной мобильности. Послеоперационная потеря коррекции составила 5–8°. Деформация позвоночника в сагитальной плоскости постепенно увеличивалась в течение периода наблюдения. Четверо больных подверглись реоперации в связи с развитием дисбаланса и нарушений системы «эндокорректор – позвоночник». Неврологических и сосудистых осложнений не выявлено. По мнению авторов,

удовлетворительный результат оперативной коррекции сколиоза при EDS означает некоторую коррекцию и стабилизацию деформации, при этом крайне трудно восстановить сагитальный контур позвоночного столба.

Rabenhorst et al. [12] сообщили о шести оперированных (средний возраст 14 лет), причем во всех случаях диагноз подтвержден результатами генетической экспертизы. Применяли различные варианты дорсального вертебрального инструментария, интраоперационный мониторинг спинного мозга проводили в большинстве случаев. В трех случаях авторы констатировали осложнения: массивный гемоперитонеум, завершившийся летальным исходом, два случая позднего нагноения. Исходная величина сколиотической дуги 74,6°, средняя коррекция 56,4 %, объем потери коррекции не уточнен. Средняя кровопотеря составила 1640 мл.

El-Shaker, Watts [7] первыми описали развитие нейропатии плечевого сплетения у 14-летней девушки, подвергнутой хирургическому лечению по поводу тяжелого (125°) сколиоза на почве EDS. Ей произведена вентральная дискэктомия и начата галотракция. Деформация позвоночника уменьшена до 67°. На 5-й день отмечены симптомы поражения корешков C₆–C₈, тракция уменьшена. Выполнена дорсальная коррекция по методу Luque. Неврологическая симптоматика полностью купирована через 7 мес.

Vogel, Lubicky [13] обратили внимание на проблему неврологических и сосудистых осложнений хирургической коррекции деформаций позвоночника у больных с EDS. Они представили 4 клинических наблюдения: 3 неврологических осложнения и 1 сосудистое. В двух случаях развилась нижняя паралич, в одном – нижний гемипарез с нарушением функции мочевого пузыря. У одного больного в ходе выполнения дискэктомии, несмотря на все технические предосторожности, констатирован отрыв двух сегментарных сосудов от нисходящей аорты, что потребовало привлечения к операции хирурга-ангио-

лога. Наиболее вероятной причиной развития неврологического дефицита авторы считают комбинацию слабости связочного аппарата с хрупкостью сосудистой стенки. Кроме того, деформации позвоночника при EDS обычно тяжелые, как и в приведенных наблюдениях, что само по себе является фактором риска.

В 2007 г. Debnath et al. [6] описали тяжелейшее осложнение, развившееся после коррекции грубой кифотической деформации у больного с EDS. После двухэтапного вмешательства с использованием дорсального инструментария констатировано развитие тромбоза *truncus coeliacus*, который привел к инфаркту крупных органов брюшной полости. В ходе лапаротомии произведены гемигепатэктомия, спленэктомия, холецистэктомия, устранена перфорация стенки желудка. Вслед за абдоминальной катастрофой у больного развилась тетраплегия, вероятно, вследствие нарушения кровотока в передней спинальной артерии.

Yang et al. [14] представили 3 случая тяжелых сосудистых осложнений, развившихся в ходе вентрального доступа к телам позвонков и дискам у больных с тяжелыми сколиотическими деформациями на почве различных типов EDS. Источниками кровотечения послужили наружная подвздошная артерия, оторванные сегментарные артерии, брюшная аорта. Объем кровопотери от 600 до 6000 мл. Пациентов оперировали опытные хирурги-вертебрологи, ни до, ни после описанных осложнений не сталкивавшиеся с подобными ситуациями. Во всех случаях осложнение удалось купировать. Авторы констатируют, что прогнозировать развитие сосудистых осложнений у больных с EDS крайне трудно из-за отсутствия соответствующих методик, но знание о наличии подобного риска необходимо.

В литературе удалось обнаружить описание лишь 44 клинических наблюдений на обсуждаемую тему. Это обстоятельство не делает проблему менее актуальной, тем более что занимающиеся ею хирурги опи-

сывают и анализируют целый ряд серьезных осложнений, в основном сосудистых и неврологических. Пациенты с EDS периодически поступают в специализированные вертебрологические клиники, и следует ясно представлять как особенности самой патологии, так и возможности в устранении ее последствий. Наша группа из 9 пациентов характеризовалась как тяжестью деформации позвоночника во всех плоскостях, так и его достаточно высокой ригидностью, что в большинстве случаев привело к необходимости выполне-

ния вентрального мобилизующего этапа операции. Полученная коррекция находится в пределах результатов, достигнутых другими авторами, особенно с учетом исходной тяжести деформации. Послеоперационное прогрессирование не превышает 10° как во фронтальной, так и в сагиттальной плоскости. Осложнения немногочисленны, нам удалось избежать развития неврологической симптоматики и массивной кровопотери.

Заключение

Деформации позвоночника на почве синдрома Элерса – Данло встречаются достаточно редко, но быстро прогрессируют, достигая значительных величин. Своевременное хирургическое лечение позволяет добиться вполне удовлетворительной коррекции как сколиотического, так и кифотического компонентов деформации, хотя чревато развитием сосудистых и неврологических осложнений, особенно при использовании вентрального доступа.

Литература

1. Поздникин Ю.И., Рыжаков Ю.П. Кифосколиотические деформации позвоночника у детей и подростков с синдромом Элерса – Данло и их лечение // Ортопедия, травматология и протезирование. 1990. № 11. С. 5–10. [Pozdnikin JuI, Ryzhakov JuP. Kypho-scoliotic deformities of the spine in children and adolescents with Ehlers-Danlos syndrome and their treatment. *Ortop Travmatol Protez.* 1990;(11): 5–10. In Russian].
2. Akpinar S, Gogus A, Talu U, et al. Surgical management of the spinal deformity in Ehlers-Danlos syndrome type VI. *Eur Spine J.* 2003; 12: 135-140. doi: 10.1007/s00586-002-0507-6.
3. Beighton P, Horan F. Orthopaedic aspects of the Ehlers-Danlos syndrome. *J Bone Joint Surg Br.* 1969; 51: 444-453.
4. Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, et al. Ehlers-Danlos syndromes: revised nosology, Villefranche, 1997. Ehlers-Danlos National Foundation (USA) and Ehlers-Danlos Support Group (UK). *Am J Med Genet.* 1998;77:31–37.
5. Carter C, Wilkinson J. Persistent joint laxity and congenital dislocation of the hip. *J Bone Joint Surg Br.* 1964;46: 40–45.
6. Debnath UK, Sharma H, Roberts D, et al. Coeliac axis thrombosis after surgical correction of spinal deformity in type VI Ehlers-Danlos syndrome: a case report and review of the literature. *Spine.* 2007;32: E508–E531.
7. El-Shaker M., Watts HG. Acute brachial plexus neuropathy secondary to halo-gravity traction in a patient with Ehlers-Danlos syndrome. *Spine.* 1991; 16:385–386.
8. Jasiewicz B, Potaczek T, Tesiorowski M, et al. Spine deformities in patients with Ehlers-Danlos syndrome, type IV – late results of surgical treatment. *Scoliosis.* 2010;5:26. doi: 10.1186/1748-7161-5-26.
9. Leatherman KD, Dickson RA. The Management of Spinal Deformities, 1st edn. London, 1988.
10. McMaster MJ. Spinal deformity in Ehlers-Danlos syndrome. Five patients treated by spinal fusion. *J Bone Joint. Surg Br.* 1994;76:773–777.
11. Natarajan D, Samartzis D, Wong YW, et al. Natural history of spinal deformity in a patient with Ehlers-Danlos syndrome: case report with 20-year follow-up. *Spine J.* 2011; 11:e1–e4. doi: 10.1016/j.spinee.2011.02.029.
12. Rabenhorst BM, Garg S, Herring JA. Posterior spinal fusion in patients with Ehlers-Danlos syndrome: a report of six cases. *J Child Orthop.* 2012;6:131–136. doi: 10.1007/s11832-012-0393-3.
13. Vogel LC, Lubicky JP. Neurologic and vascular complications of scoliosis surgery in patients with Ehlers-Danlos syndrome. *Spine.* 1996;21:2508–2514.
14. Yang JS, Sponseller PD, Jazici M, et al. Vascular complications from anterior spine surgery in three patients with Ehlers-Danlos syndrome. *Spine.* 2009; 34:E153–E157. doi: 10.1097/BRS.0b013e31818d58da.

Адрес для переписки:

Михайловский Михаил Витальевич
630091, Новосибирск, ул. Фрунзе, 17,
Новосибирский НИИТО,
MMihailovsky@niito.ru

Статья поступила в редакцию 07.07.2014

Михаил Витальевич Михайловский, д-р мед. наук, проф.; Вячеслав Викторович Новиков, канд. мед. наук; Александр Сергеевич Васюра, канд. мед. наук; Майя Николаевна Лебедева, д-р мед. наук, Новосибирский НИИ травматологии и ортопедии им. Я.Л. Цивьяна. Mikhail Vitalyevich Mikhailovsky, MD, DMSc, Prof.; Vyacheslav Viktorovich Novikov, MD, PhD; Alexandr Sergeevich Vasyura, MD, DMSc; Maya Nikolayevna Lebedeva, MD, DMSc, Novosibirsk Research Institute of Traumatology and Orthopaedics n.a. Ya.L. Tsivyan.