



Рис. 1. Рентгенограммы шейного отдела позвоночника у больного В., 10 лет, лежа с вытяжением на петле Глиссона.

а — среднее положение; б — сгибание; в — разгибание.

нограммы неинформативны. Произведены рентгенограммы шейного отдела позвоночника лежа с функциональными пробами (рис. 1). Сгибание обеспечивалось валиком под голову, а разгибание — реклинатором и легкой тракцией на петле Глиссона. Обнаружена выраженная нестабильность в сегменте $C_{III}-C_{IV}$ со смещением C_{III} кпереди на $3/4$ тела при сгибании и устранением смещения при разгибании. На магнитно-резонансной томограмме — компрессия спинного мозга на уровне $C_{III}-C_{IV}$ дегенеративно измененным диском (рис. 2).

В качестве предоперационной подготовки пациент переведен на строгий постельный режим с вытяжением на петле Глиссона. Этого было достаточно, чтобы в течение 1 нед полностью устранить неврологические расстройства. Затем произведена фиксация позвоночника задним доступом. На операции выявлено врожденное нарушение архитектоники задних структур четырех верхних позвонков с истончением и расщеплением их дуг. Это обстоятельство не позволило использовать имплантаты для шейного отдела позвоночника и последний фиксирован стержнем А.К.Дулаева, который был закреплен субламинарно только на уровне C_{IV} и к рудиментарным над- и межкостным связкам от C_{II} до C_{IV} . Операция завершена задним спондилодезом ауто- и аллотрансплантатами. Наружная иммобилизация гипсовой повязкой типа Минерва.

На рентгенограммах через 1 мес сохранялись признаки нестабильности на уровне $C_{III}-C_{IV}$, в связи с чем произведена операция заднего окципитоспондилодеза с жесткой фиксации пластиной винтами к затылочной кости и субламинарно на уровне $C_{IV}-C_V$ (рис. 3). Вторым этапом через 1 мес выполнены дискэктомия $C_{III}-C_{IV}$ и корпоротомия ауто- и аллотрансплантатом из гребня подвздошной кости (рис. 4). Период послеоперационного наблюдения составил 6 лет. Неврологических нарушений не отмечалось. Через 1 год после операции сформировался костный блок.

У пациентов с синдромом Клиппеля–Фейля возможны неврологические и сосудистые рас-



Рис. 2. Магнитно-резонансная томограмма того же больного. Объяснение в тексте.

стройства, вызванные давлением порочными костными или хрящевыми элементами на соответствующие структуры. Сохранение подвижных позвоночно-двигательных сегментов может послужить причиной развития нарастающей нестабильности. Задний спондилодез при выраженном пороке развития требует постановки надежных фиксаторов. Он может быть выполнен лишь при условии устранения переднезаднего смещения в свободном позвоночно-двигательном сегменте методом вытяжения и при наличии хорошо развитых кос-



Рис. 3. Рентгенограмма того же больного после заднего окципитоспондилодеза.



Рис. 4. Рентгенограмма того же больного после формирования переднего костного блока на уровне C_{III}-C_{IV} (через 1 год после операции).

тных структур задней опорной колонны. Поэтому перед принятием решения о задней фиксации в современных условиях необходимо прибегать к компьютерной и магнитно-резонансной томографии. Считаем, что у пациентов с продолжающимся ростом и (или) при невозможности устранить деформацию переднего отдела позвоночного канала необходимо после задней фиксации проводить переднюю реконструкцию позвоночного канала, завершая ее корпородезом. Альтернативным вариантом может быть исключительно передняя фиксация с использованием передних фиксирующих пластин, но данная операция также должна выполняться после предварительной попытки восстановления архитектоники позвоночного канала методом вытяжения.

Больные с синдромом Клиппеля–Фейля нуждаются в диспансерном наблюдении с осмотром не реже 1 раза в год. При появлении неврологической симптоматики или церебральных сосудистых нарушениях пациенты с этим синдромом должны быть обследованы с использованием функцио-

нальных методик лучевой диагностики, компьютерной и ядерно-магнитной томографии, ангио- и доплерографии. Нельзя допускать углубления функциональных расстройств. Их необходимо ликвидировать оперативным лечением в начальном периоде развития. Следует отметить, что эти расстройства появляются, как правило, у старших детей или взрослых, и само их появление уже указывает на истощение компенсаторных возможностей.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Allsopp G., Griffiths S., Sgouros S. Cervical disc prolapse in childhood associated with Klippel-Feil Syndrome // *Child's Nerv. Syst.*—2001.—Vol. 17.—P. 69–70.
2. Bonola A. Surgical treatment of Klippel-Feil syndrome // *J. Bone Joint Surg. Br.*—1956.—Vol. 38.—P. 440–448.
3. Hall J., Simmons E., Danylchuk K., Barners P. Instability of cervical spine and neurological involvement in Klippel-Feil syndrome. A case report // *J. Bone Joint Surg. Am.*—1990.—Vol. 72.—P. 460–462.
4. Nasan I., Wapnick S., Kutscher M., Couldwell W. Vertebral arterial dissection associated with Klippel — Feil syndrome in a child // *Child's Nerv. Syst.*—2002.—Vol. 18.—P. 67–70.

Поступила в редакцию 29.10.2007 г.