

## ЛЕЧЕНИЕ СКОЛИОЗА У БОЛЬНЫХ С АРТРОГРИПОЗОМ (ОБЗОР ЗАРУБЕЖНОЙ ЛИТЕРАТУРЫ)

© *О.Е. Агранович<sup>1</sup>, И.А. Комолкин<sup>2</sup>*

<sup>1</sup> ФГБУ «НИДООИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург;

<sup>2</sup> ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург

Статья поступила в редакцию: 25.04.2017

Статья принята к печати: 13.07.2017

---

Сколиоз у пациентов с артрогрипозом встречается в 2,5–69 % случаев и часто характеризуется быстро прогрессирующим течением, а также ригидностью. По локализации наиболее часто отмечаются деформации грудного и грудопоясничного отделов позвоночника, при этом возможно поражение одного либо обоих отделов. Часто сколиоз грудопоясничного отдела позвоночника сочетается с контрактурами в тазобедренных суставах и с перекосом таза. Сколиоз у детей с артрогрипозом, в отличие от аномалий конечностей, как правило, редко диагностируется при рождении, чаще в возрасте 5 лет, что может объясняться периодом быстрого роста позвоночника. Плохими прогностическими признаками, обуславливающими быстрое развитие сколиоза, служат: прогрессирование в раннем возрасте, паралитический характер деформации, а также наличие перекоса таза. Цель лечения деформаций позвоночника у больных с артрогрипозом — создание предпосылок для нормального роста и развития грудной клетки, а также восстановление баланса туловища и оси позвоночника. Основными методами лечения данной патологии при артрогрипозе являются: гипсовая коррекция, корсетирование, использование спинальных конструкций, позволяющих осуществлять коррекцию деформаций позвоночника и грудной клетки в процессе роста, а также выполнение спондилодеза.

В статье анализируются современные подходы к лечению сколиоза у пациентов с артрогрипозом.

**Ключевые слова:** артрогрипоз, сколиоз, корсетирование, оперативное лечение.

---

## SCOLIOSIS IN PATIENTS WITH ARTHROGRYPOSIS: A LITERATURE REVIEW

© *O.E. Agranovich<sup>1</sup>, I.A. Komolkin<sup>2</sup>*

<sup>1</sup> The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics, Saint Petersburg, Russia;

<sup>2</sup> Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia

For citation: *Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery*. 2017;5(3):93-98

Received: 25.04.2017

Accepted: 13.07.2017

---

The reported incidence of scoliosis in patients with arthrogyriposis varies greatly between 2,5% and 69%. Curves can progress quickly. The most typical localizations of scoliosis are the thoracic and the thoracolumbar parts of the spine. In some cases, thoracolumbar scoliosis is combined with contractures in the hip and pelvis oblique. Scoliosis in children with arthrogyriposis, as opposed to limb abnormalities, is generally rarely diagnosed at birth. The diagnosis is often established at the age of 5 years and can be explained by a period of rapid spine growth. The poor prognostic signs that determine the rapid development of scoliosis include progression at an early age, paralytic deformity, and pelvis oblique. Treatment options include spine casting, bracing, expandable implant surgery, and spinal fusion. The treatment goal is to allow optimal growth and development of the chest and a well-balanced spine. This article analyzes the modern approach to treatment scoliosis in patients with arthrogyriposis.

**Keywords:** arthrogyriposis, scoliosis, bracing, surgical treatment.

---

## Введение

В зарубежной литературе под термином «артрогрипоз» понимают гетерогенную группу заболеваний (более 300 нозологических единиц), которые представлены врожденными контрактурами двух и более крупных суставов несмежных областей. Данные заболевания имеют различный этиопатогенез (спорадические состояния, генные и хромосомные аномалии, синдромы, тератогенная патология) и подразделяются на три группы.

1. Амниоплазия, или классическая форма артрогрипоза (наиболее распространенный вариант артрогрипоза).

2. Дистальные формы артрогрипоза, характеризующиеся преимущественным поражением дистальных сегментов конечностей (кисти, стопы) в сочетании с челюстно-лицевыми аномалиями или без них.

3. Врожденные контрактуры суставов при синдромах и других заболеваниях (синдром Ларсена, миопатии, диастрофическая дисплазия, псевдотрисомия X, миопатия и т. д.) [1–6].

В нашей стране принято третью группу артрогрипоза выделять в самостоятельную нозологическую единицу, и, таким образом, к термину «артрогрипоз» мы относим только амниоплазию и дистальные формы артрогрипоза [7, 8].

Проведение информационного поиска по запросу “arthrogryposis, scoliosis” в базе Pubmed показало, что большинство ссылок приходится на описание клинических случаев и методов лечения сколиоза у пациентов с врожденными контрактурами суставов при синдромах и других заболеваниях, не относящихся к артрогрипозу, и крайне мало встречается публикаций по проблеме лечения деформаций позвоночника у больных с амниоплазией и дистальными формами артрогрипоза.

Представленный обзор литературы позволяет систематизировать имеющийся в мире опыт лечения сколиоза у больных с артрогрипозом, что обуславливает актуальность исследования.

## Частота встречаемости. Клиническая картина

По данным различных авторов, частота встречаемости сколиоза у больных с артрогрипозом составляет от 2,5 до 69 % [1–3, 5, 9, 10–12].

По степени тяжести деформации позвоночника варьируют от легких до тяжелых. По соотношению по полу данные литературы крайне противоречивы: одни авторы указывают на преобладание мальчиков, другие — девочек [13].

J. Hall et al. (2013) обследовали 560 пациентов с амниоплазией и выявили пять подтипов заболевания, имеющих отличные друг от друга клинические проявления:

- с симметричным вовлечением четырех конечностей;
- с тяжелым симметричным вовлечением четырех конечностей;
- с симметричным вовлечением трех конечностей;
- с вовлечением только верхних конечностей;
- с вовлечением только нижних конечностей.

Помимо деформаций конечностей в 11,3 % случаев у пациентов с амниоплазией был диагностирован сколиоз, при этом частота встречаемости была различна в каждом из подтипов: в 1-м — 8,6 %, во 2-м — 41,5 %, в 3-м — 7,4 %, в 4-м — 11,1 %, в 5-м — 7,1 % [5].

Кроме того, описаны случаи сколиоза при дистальном артрогрипозе: тип 2А (синдром Фримена – Шелдона), тип 4, тип 5А и тип 9 (синдром Билса) [14–17].

Сколиоз у детей с артрогрипозом, в отличие от аномалий конечностей, как правило, редко диагностируется при рождении, чаще — в возрасте около 5 лет, что, вероятно, связано с периодом быстрого роста позвоночника. Плохими прогностическими признаками, обуславливающими быстрое прогрессирование сколиоза, служат: быстрое прогрессирование уже в раннем возрасте, паралитический характер деформации, а также наличие перекоса таза [13]. По мнению В. Kowalchuk et al. (2016), ввиду высокой частоты встречаемости сколиоза при артрогрипозе больные нуждаются в тщательном обследовании позвоночника с целью раннего выявления данной патологии [18].

Различают три типа сколиоза при артрогрипозе: врожденный, паралитический, идиопатический. По данным Spencer et al. (1977) (цит. по [9]); D.S. Drummond, D.A. Mackenzie (1978) [12], значительное количество больных имеют врожденные аномалии позвоночника. W. Yingsakmongkol, S.J. Kumar (2000), обследовав 32 пациента с артрогрипозом и сколиозом, ни в одном случае не выявили врожденных аномалий позвоночника [11]. J. Hall et al. (2014) наиболее значимые деформации позвоночника наблюдали при 2-м подтипе амниоплазии: тяжелая гиперэкстензия во всех отделах позвоночника (41,5 %), тортиколиз (31,7 %), врожденный сколиоз (41,5 %), а также гипоплазия (аплазия) мышц спины и шеи [5]. По наблюдению J.F. Sarvark et al. (1990), врожденный сколиоз диагностируется у больных с различными синдромами, в то время как при амниоплазии врожден-

ных пороков позвоночника не отмечается [19]. N.D. Fletcher et al. (2010) наблюдали 6 пациентов с врожденным сколиозом шейного отдела позвоночника и артрогрипозом с асимметричным поражением верхних конечностей. При обследовании были выявлены нарушения сегментации, формирования позвонков, а также смешанные аномалии. При этом угол деформации по Cobb составлял более 10°. Паралитический тип сколиоза был наиболее характерным вариантом при амиоплазии, особенно у тяжелых пациентов, неспособных к самостоятельному передвижению [20].

По локализации наиболее часто встречаются деформации грудного и грудопоясничного отделов позвоночника, при этом возможно поражение одного из отделов либо обоих. Часто сколиоз грудопоясничного отдела позвоночника сочетается с контрактурами в тазобедренных суставах и с перекосом таза [21]. По данным D.S. Drummond, D.A. Mackenzie (1978), в большинстве случаев у пациентов с артрогрипозом и сколиозом наблюдается С-образная дуга, характерная для нейромышечного типа сколиоза [12]. K.C. Soultanis et al. (2007) также указывают на то, что у ряда больных встречаются протяженные деформации, носящие паралитический характер [21]. По данным N. Astur et al. (2014), дуга обычно локализуется на уровне Th<sub>5</sub>-L<sub>2</sub> [13].

## Лечение

Цель лечения сколиоза при артрогрипозе — создание предпосылок для нормального роста и развития грудной клетки, а также восстановление баланса туловища и оси позвоночника.

Основными методами лечения данной патологии при артрогрипозе являются: гипсовая коррекция, корсетирование, использование спинальных конструкций, позволяющих осуществлять коррекцию деформаций позвоночника и грудной клетки в процессе роста, а также выполнение спондилодеза.

Выбор метода лечения связан прежде всего с характером прогрессирования и возрастом больного, а не со степенью тяжести сколиоза. Даже средне-тяжелые по величине дуги деформации, выявляющиеся при рождении, могут оставаться стабильными до периода среднего или позднего детства. Большинство же сколиозов оказываются прогрессирующими и даже бурно прогрессирующими, особенно если выявляются в период младенчества.

Гипсовая коррекция по методу M. Mehta представляет собой эффективный способ лечения у детей в возрасте до 5 лет и при величине дуги более 30°, позволяющий отсрочить хирургические вмешательства на позвоночнике. При этом

коррекция осуществляется под наркозом каждые 8–16 недель. Лечение гипсованием начинают с возраста 12–18 мес., корсетирование возможно у детей и до 1 года с использованием термопластиков. При величине дуги менее 30° в этой же возрастной группе показано лечение корсетами. В отличие от другой патологии, вызывающей младенческий сколиоз, при артрогрипозе метод M. Mehta не дает полного излечения, однако позволяет замедлить прогрессирование сколиоза и способствует более симметричному росту грудной клетки, пока ребенок не достигнет возраста для постановки спинальных конструкций, позволяющих осуществлять коррекцию деформаций позвоночника и грудной клетки в процессе роста. Альтернативным методом лечения больных со среднетяжелыми сколиозами старше 5 лет является корсетирование для дальнейшей отсрочки оперативного лечения [4, 9, 13].

В литературе по-прежнему обсуждается вопрос о показаниях к оперативному лечению в зависимости от величины деформации. Так, некоторые авторы рекомендуют выполнять операции при величине деформации более 30° по Cobb (цит. по [18]). По мнению T. Greggi et al. (2010), показанием к оперативному лечению служат: дуга деформации более 40°, наличие значимого гиперкифоза или гиперлордоза, а также перекоса таза [2]. Большинство же авторов считают, что хирургическое лечение у пациентов с артрогрипозом и сколиозом показано при величине дуги деформации более 50° [3, 9, 19].

В доступной литературе нам встретилось всего несколько статей, описывающих хирургическое лечение сколиоза у больных с артрогрипозом, при этом представленный клинический материал крайне немногочисленный.

Первая публикация, посвященная данной теме, была сделана R.M. Siebold в 1974 г. Автор прооперировал 5 пациентов со сколиозом и артрогрипозом и выявил, что выполнение спондилодеза позволяет сохранить достигнутую коррекцию деформации и предотвратить дальнейшее прогрессирование сколиоза, что было подтверждено в работах других исследователей. Большинство деформаций были прогрессирующими и становились ригидными уже в раннем возрасте. Прогрессирование перекоса таза коррелировало с величиной искривления позвоночника. Деформация прогрессировала даже у тех больных, которые в течение 7 лет получали лечение корсетом. Наличие ригидной деформации не позволило автору получить значительную коррекцию, однако проведенное оперативное лечение стабилизировало дальнейшее прогрессирование сколиоза.

По мнению R.M. Siebold, консервативное лечение корсетом показано при выявлении сколиоза уже в раннем возрасте, однако результаты лечения непредсказуемы [22].

Y.H. Daher et al. (1985) изучили результаты лечения 16 пациентов с артрогрипозом и сколиозом. В исследуемой группе сколиоз был диагностирован в различные сроки: от рождения до 15 лет. Двое детей умерли: один в возрасте 6 мес. от бронхопневмонии, другой в 16 лет от остановки сердца во время операции. Восемь пациентов не получали оперативного лечения и были ранее лишь ортезированы, из них у 4 отмечалось прогрессирование деформации. У 6 детей были выполнены хирургические вмешательства на позвоночнике (из них 4 ранее получали лечение корсетом): задний спондилодез без инструментальной фиксации (1 случай), задний спондилодез с инструментальной фиксацией (4 наблюдения), инструментальная фиксация без спондилодеза (1 случай). По мнению авторов, деформации позвоночника при артрогрипозе часто требуют хирургической коррекции, особенно в случае лордоза грудного отдела позвоночника [23].

W. Yingsakmongkol et al. (2000) анализировали отдаленные результаты лечения 46 больных с артрогрипозом. Было выявлено, что у больных доминировала грудопоясничная дуга. Средняя величина деформации до операции составляла  $78,5^\circ$ . После проведенного лечения 3 пациента, ранее не ходившие, получили возможность самостоятельно передвигаться. В случаях когда величина деформации составляет менее  $30^\circ$  и пациент может самостоятельно передвигаться, авторы рекомендуют лечение корсетом. Оценка методов хирургической коррекции при лечении сколиозов показала, что наилучшие результаты дает комбинация переднего и заднего спондилодеза. По мнению W. Yingsakmongkol et al. (2000), выполнение спондилодеза с использованием современной инструментальной фиксации позволяет отсрочить прогрессирование сколиоза, получить значимую коррекцию и удовлетворительный результат лечения. Спинальные импланты и удлиняющие технологии без спондилодеза следует применять в раннем возрасте для предотвращения прогрессирования деформации [11].

T. Greggi et al. (2010) проанализировали опыт лечения 6 детей с артрогрипозом и сколиозом с 1987 по 2008 г. Средний возраст больных на момент операции составил 13,1 года (от 8 до 18 лет). Во всех наблюдениях деформация была ригидной и быстро прогрессирующей и к подростковому периоду достигала тяжелых степеней. В 4 случаях отмечалась одна грудопоясничная дуга, в 2 —

основная дуга в грудопоясничном отделе ассоциировалась с компенсаторной дугой в верхнегрудном или нижнепоясничном отделе. Величина основной дуги до операции была  $85^\circ$  ( $42$ – $111^\circ$ ), компенсаторной — менее  $30^\circ$  ( $17^\circ$  в одном и  $28^\circ$  в другом случае). У 2 пациентов диагностирован гиперкифоз ( $73$  и  $74^\circ$ ), у 2 — поясничный гиперлордоз ( $103$  и  $82^\circ$ ). В 2 случаях использовали систему Harrington-Luque, в 1 — систему Luque, в 1 — систему крюков и винтов, в 2 — спинальные анкера и транспедикулярные винты. Отдаленные результаты были изучены в сроки от 1 до 11 лет (в среднем —  $4,2 \pm 2,7$  года). В 5 наблюдениях удалось добиться локального спондилодеза и предотвратить дальнейшее прогрессирование деформации [2].

D. Ferrari et al. (2008) опубликовали клинический случай лечения деформации позвоночника у 1 больного с синдромом Фримена – Шелдона с тяжелым кифосколиозом и деформацией грудной клетки. Несмотря на консервативное лечение корсетом, сколиоз быстро прогрессировал, что потребовало хирургического вмешательства по двухэтапной методике [14].

X.S. Wang et al. (2008) сообщили об опыте лечения 6 детей с контрактурной арахнодактилией и сколиозом. Было отмечено, что у всех больных сколиоз был тяжелой степени, ригидный и трудно поддавался коррекции. У всех пациентов был выявлен кифосколиоз, из них у 2 грудного и у 4 грудопоясничного отделов. Средняя величина сколиоза по Cobb составила  $88,6^\circ$  ( $85$ – $117^\circ$ ), средняя величина кифоза по Cobb —  $93,6^\circ$  ( $75$ – $123^\circ$ ). Во всех случаях пациентам проводилось оперативное лечение, включавшее заднюю инструментальную фиксацию транспедикулярными винтами и ламинарными крюками, кроме того, у 4 больных выполнялась вертебротомия. После оперативного лечения средние величины сколиоза и кифоза по Cobb составили  $37,6^\circ$  ( $35$ – $52^\circ$ ) и  $38,6^\circ$  ( $28$ – $54^\circ$ ) соответственно. В отдаленные сроки после операции удалось сохранить степень коррекции сколиоза и кифоза до 62,2 и 68,7 % соответственно [15].

N. Astur et al. (2014) проанализировали результаты лечения 10 детей (средний возраст — 5 лет, средний срок наблюдения — 4,2 года) с артрогрипозом и сколиозом с использованием системы VERTR. Данная методика позволила уменьшить величину дуги с  $67$  до  $43^\circ$  (37 % коррекции) и величину кифоза с  $65$  до  $48^\circ$  (29 % коррекции). В отдаленные сроки после операции величины сколиотической и кифотической деформаций составили в среднем  $55^\circ$  (17 % коррекции) и  $62^\circ$  (8 %) соответственно. Рост позвоночника на уровне  $Th_1$ – $S_1$  за период наблюдения увеличился в среднем на 4,2 см (1 см в год). Из 62 операций, выполненных

у данной группы пациентов, у 4 больных наблюдалось 6 осложнений (в 3 случаях — воспаление, в 2 — перелом ребра и в 1 — перелом импланта). У 6 пациентов в отдаленные сроки сформировался локальный кифоз проксимальнее уровня фиксации, величина была  $\geq 45^\circ$ . Авторы использовали протяженные двусторонние конструкции таз/ребро у 8 из 10 пациентов. Проанализировав полученные данные, N. Astur et al. (2014) признали эффективной методику коррекции сколиоза и кифоза, а также обеспечения роста грудной клетки у больных с артрогрипозом с использованием системы VERTR, однако наличие локального кифоза проксимальнее уровня фиксации системы остается на сегодняшний день нерешенной проблемой [13]. По данным Smith (цит. по [13]), использование двусторонних конструкций, соединяющих подвздошные кости с 2–4 ребрами, в 39 % случаев приводит к «крауч»-походке у пациентов, способных самостоятельно передвигаться. Учитывая это, N. Astur et al. (2014) придерживаются мнения, что использование данной техники возможно у пациентов с идентичным двигательным статусом и не на длительные сроки [13].

Конструкции, позволяющие осуществлять коррекцию деформаций позвоночника и грудной клетки в процессе роста, показаны для растущих детей с артрогрипозом и сколиозом. Эффективный «рост» импланта составляет около 5 лет, в связи с чем имплант может быть применен у пациентов от 5 лет, а при достижении 10-летнего возраста этим детям уже может быть выполнен спондилодез [24, 25]. На сегодняшний день применяются две системы раздвижных спинальных имплантов: VERTR и позвоночная система с использованием крючков и транспедикулярных винтов. Система VERTR показана в тех случаях, когда возникает деформация грудной клетки по типу «сложенного зонтика». Данная система позволяет восстановить форму грудной клетки [13, 25, 26].

У пациентов с артрогрипозом, имеющих идиопатический сколиоз с грудной дугой, выбор метода лечения сходен с таковым при идиопатическом сколиозе. Обычно для этих больных характерны менее тяжелые формы сколиоза. При паралитическом сколиозе необходимы протяженные фиксации с захватом крестца. Больным с перекосом таза требуется выполнение спондилодеза с крестцом. При ригидных формах сколиоза предпочтительны гало-фemorальное (гало-тибиальное) вытяжение, переднезадний релиз со спондилодезом с использованием транспедикулярных винтов, резекция тел позвонков, а также вертебротомия. При тяжелых ригидных формах сколиоза показана также фиксация крестца [2, 3, 8, 9, 12].

При выборе тактики лечения пациентов со сколиозом и артрогрипозом необходимо оценить состояние тазобедренного сустава (наличие или отсутствие контрактур), так как коррекция положения сегмента позвоночник/таз должна обеспечивать пациенту возможность сидеть после операции. Если же у ребенка имеются разгибательные контрактуры в тазобедренных суставах и сколиоз, то контрактуры должны быть устранены до начала операций на позвоночнике.

Результаты оперативного лечения сколиоза при артрогрипозе не всегда однозначны. Как правило, потеря достигнутой коррекции с возрастом ниже, чем у больных с идиопатическим сколиозом. Однако при ригидных формах сколиоза при артрогрипозе результаты значительно хуже, чем при идиопатическом [9].

## Заключение

Таким образом, анализ зарубежной литературы выявил недостаточное представление в мире по проблеме лечения сколиоза у пациентов с артрогрипозом. Имеющиеся литературные источники в основном посвящены единичным клиническим наблюдениям и содержат общие рекомендации по ведению этих больных. Отсутствуют данные о клиническом течении сколиоза у пациентов с амиоплазией и дистальными формами артрогрипоза. Учитывая вышеизложенное, данная тема нуждается в дальнейшем углубленном изучении.

## Информация о финансировании и конфликте интересов

Работа проведена при поддержке ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

## Список литературы

1. Nouraei H, Sawatzky B, MacGillivray M, et al. Long-term functional and mobility outcomes for individuals with arthrogryposis multiplex congenita. *Am J Med Genet A*. 2017;9999:1-9. doi: 10.1002/ajmg.a.38169.
2. Greggi T, Martikos K, Pipitone E, et al. Surgical treatment of scoliosis in a rare disease: arthrogryposis. *Scoliosis*. 2010;5(1):24. doi: 10.1186/1748-7161-5-24.
3. Herron LD, Westin GW, Dawson EG. Scoliosis in arthrogryposis multiplex congenita. *The Journal of Bone & Joint Surgery*. 1978;60(3):293-9. doi: 10.2106/00004623-197860030-00003.
4. Sanders JO, D'Astous J, Fitzgerald M, et al. Derotational casting for progressive infantile scoliosis. *Journal of*

- Pediatric Orthopedics*. 2009;29(6):581-7. doi: 10.1097/bpo.0b013e3181b2f8df.
5. Hall JG1, Aldinger KA, Tanaka KI. Amyoplasia revisited. *Am J Med Genet A*. 2014 Mar;164A(3):700-30. doi: 10.1002/ajmg.a.36395.
  6. Darin N, Kimber E, Kroksmark A, et al. Multiple congenital contractures: Birth prevalence, etiology, and outcome. *J Pediatr*. 2002;140(1):61-67. doi: 10.1067/mpd.2002.121148.
  7. Лапкин Ю.А., Коныхов М.П. Особенности лечения деформаций нижних конечностей у детей с системными заболеваниями опорно-двигательного аппарата // Вестник травматол. ортопед. – 2003. – № 4. – С. 88–93. [Lapkin YuA, Konyukhov MP. Osobennosti lecheniya deformatsii nizhnikh konechnosti u detei s sistemnymi zabolevaniyami oporno-dvigatel'nogo apparata. *Vestnik travmatol. ortoped*. 2003;(4):88-93. (In Russ.)]
  8. Петрова Е.В. Ортопедо-хирургическое лечение детей младшего возраста с артрогрипозом: Дис. ... канд. мед. наук / Е.В. Петрова; НИДОИ им. Г.И. Турнера. – СПб., 2007. – 354 с. [Petrova EV. Ortopedokhirurgicheskoe lechenie detei mladshego vozrasta s artrogripozom. [dissertation] Saint Petersburg; 2007. 354 p. (In Russ.)]
  9. Arthrogyposis: A Text Atlas. Ed. by Lynn T. Staheli, Judith G. Hall, Kenneth M. Jaffe, Diane O. Pahlke. Cambridge: Cambridge University Press; 1998. P. 178. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 1999;41(3):214. doi: 10.1017/s0012162299210444.
  10. Obeidat MM, Audat Z, Khriesat W. Short-term functional outcome in children with arthrogyposis multiplex congenita after multiple surgeries at an early age. *J Multidiscip Healthc*. 2012;5:195-200. doi: 10.2147/JMDH.S31660.
  11. Yingsakmongkol W, Kumar J. Scoliosis in arthrogyposis multiplex congenita. *J Pediatr Orthop*. 2000;20(5):656-661. doi: 10.1097/01241398-200009000-00021.
  12. Drummond DS, Mackenzie DA. Scoliosis in arthrogyposis multiplex congenita. *Spine*. 1978;3(2):146-51. doi: 10.1097/00007632-197806000-00009.
  13. Astur N, Flynn JM, Flynn JM, et al. The efficacy of ribbased distraction with VEPTR in the treatment of early-onset scoliosis in patients with arthrogyposis. *Journal of Pediatric Orthopedics*. 2014;34(1):8-13. doi: 10.1097/bpo.0b013e3182a00667.
  14. Ferrari D, Bettuzzi C, Donzelli O. Freeman-Sheldon syndrome. A case report and review of the literature. *Chir Organi Mov*. 2008Sep;92(2):127-31. doi: 10.1007/s12306-008-0053-4.
  15. Wang XS, Zhang JG, Qiu GX, et al. Clinical diagnosis and surgical treatment of congenital contractural arachnodactyly: analysis of 6 cases. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi*. 2008Mar4;88(9):615-8. (In Chinese)
  16. Patil SJ, Rai GK, Bhat V, et al. Distal arthrogyposis type 5D with a novel ECEL1 gene mutation. *Am J Med Genet A*. 2014Nov;164A(11):2857-62. doi: 10.1002/ajmg.a.36702.
  17. Bamshad M, Van Heest AE, Pleasure D. Arthrogyposis: a review and update. *J Bone Joint Surg Am*. 2009Jul;91 Suppl 4:40-6. doi: 10.2106/JBJS.I.00281. Review.
  18. Kowalczyk B, Feluś J. Arthrogyposis: an update on clinical aspects, etiology, and treatment strategies. *Arch Med Sci*. 2016Feb1;12(1):10-24. doi: 10.5114/aoms.2016.57578.
  19. Sarwark JF, MacEwen GD, Scott CI Jr. Amyoplasia (a common form of arthrogyposis). *The Journal of Bone and Joint Surgery American Volume*. 1990;72(3):465-9. doi: 10.2106/00004623-199072030-00027.
  20. Fletcher ND, Rathjen KE, Bush P, et al. Asymmetrical arthrogyposis of the upper extremity associated with congenital spine anomalies. *J Pediatr Orthop*. 2010Dec;30(8):936-41.
  21. Soultanis KC, Payatakes AH, Chouliaras VT, et al. Rare causes of scoliosis and spine deformity: experience and particular features. *Scoliosis*. 2007;2(1):15. doi: 10.1186/1748-7161-2-15.
  22. Siebold RM, Winter RB, Moe JH. The treatment of scoliosis in arthrogyposis multiplex congenita. *Clin Orthop Relat Res*. 1974;103:191-198. doi: 10.1097/00003086-197409000-00080.
  23. Daher YH, Lonstein JE, Winter RB, et al. Spinal deformities in patients with arthrogyposis. A review of 16 patients. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1985Sep;10(7):609-13. doi: 10.1097/00007632-198509000-00004.
  24. Cahill PJ, Marvil S, Cuddihy L, et al. Autofusion in the immature spine treated with growing rods. *Spine*. 2010;35(22):E1199-203. doi: 10.1097/brs.0b013e3181e21b50.
  25. Lattig F, Taurman R, Hell AK. Treatment of Early-Onset Spinal Deformity (EOSD) With VEPTR. *Journal of Spinal Disorders and Techniques*. 2012;1. doi: 10.1097/bsd.0b013e31826eaf27.
  26. Hall JG, Agranovich O, Pontén E, et al. Summary of the 2nd International Symposium on Arthrogyposis, St Petersburg, Russia, September 17-19, 2014. *Am J Med Genet A*. 2015Nov;167A(11):2866. doi: 10.1002/ajmg.a.37219.

#### Сведения об авторах

**Ольга Евгеньевна Агранович** — д-р мед. наук, руководитель отделения артрогрипоза ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России. E-mail: olga\_agranovich@yahoo.com.

**Игорь Александрович Комолкин** — канд. мед. наук, ассистент кафедры детской хирургии ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России. E-mail: igor\_komolkin@mail.ru.

**Olga E. Agranovich** — MD, PhD, professor, head of the department of arthrogyposis. The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics. E-mail: olga\_agranovich@yahoo.com.

**Igor A. Komolkin** — MD, PhD, assistant of the chair pediatric surgery Saint Petersburg State Pediatric Medical University. E-mail: igor\_komolkin@mail.ru.