

Третьякова А.Н., Рябых С.О., Очирова П.В., Рябых Т.В., Шушарина В.Л.

АНЕСТЕЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ КИФОЗА У РЕБЕНКА С МУКОПОЛИСАХАРИДОЗОМ I ТИПА (СИНДРОМ ГУРЛЕРА): КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ И АНАЛИЗ ЛИТЕРАТУРЫ

Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова, Курган

Tret'yakova A.N., Ryabykh S.O., Ochirova P.V., Ryabykh T.V., Shusharina V.L.

ANESTHETIC IMPLICATIONS FOR SURGICAL CORRECTION OF KYPHOSIS IN A CHILD WITH TYPE I MUCOPOLYSACCHARIDOSIS (HURLER SYNDROME): A CLINICAL CASE AND LITERATURE ANALYSIS

The Federal State Budgetary Institution Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, Kurgan

Резюме

Приведен клинический случай анестезиологического обеспечения вертебрологической операции у ребенка со сложным и редким генетическим заболеванием – мукополисахаридоз I типа (синдром Гурлера).

Показанием к оперативному лечению стала бурно прогрессирующая деформация груднопоясничного отдела позвоночника тяжелой степени с нарастанием неврологической симптоматики. Определены факторы риска и описан протокол и особенности анестезиологического обеспечения.

Ключевые слова: мукополисахаридоз I типа (синдром Гурлера), общая анестезия, трудная интубация, кифосколиоз тяжелой степени, транспедикулярная фиксация

Abstract

A clinical case of anesthetic management of a child with a complex and rare genetic disease such as type I mucopolysaccharidosis (Hurler syndrome) undergoing spine surgery is described.

The surgery was indicated due to the presence of rapidly progressive severe deformity of the thoracolumbar section of the spine with augmentation of neurological symptoms.

Risk factors are determined; the protocol and peculiarities of anesthetic management are described.

Key words: I mucopolysaccharidosis (Hurler syndrome), general anesthesia, difficult intubation, severe kyphoscoliosis, transpedicular fixation

Дизайн исследования. Презентация клинического случая и анализ литературы.

Объект. Клиническое наблюдение анестезиологического обеспечения при проведении вертебрологической операции у ребенка с мукополисахаридозом I типа (синдром Гурлера), перенесшего трансплантацию костного мозга.

Метод. Акцентируется внимание на 5 факторах, затрудняющих коррекцию прогрессирующей деформации позвоночника: функциональные нарушения со стороны внутренних органов, системная деформация позвоночника, неврологический дефицит, гематологическая совместимость и стеноз трахеи.

Результат. Обоснован протокол многопрофильного обследования, описаны детали анестезиологического обеспечения в зависимости от операционного и анестезиологического риска, а также детализирована хирургическая тактика коррекции системной деформации позвоночника.

Обсуждение. Данное наблюдение отражает необходимость и возможность проведения вертебрологических операций у детей с мукополисахаридозом I типа.

Ключевые слова: мукополисахаридоз I типа, синдром Гурлера, деформация позвоночника, операционный риск и анестезиологическое обеспечение

Мукополисахаридозы (МПС) – группа наследственных (генетических) болезней накопления, протекающих с поражением нервной системы, глаз, внутренних органов и опорно-двигательного аппарата, возникающих вследствие накопления кислых гликозаминогликанов (мукополисахаридов) [9, 10, 12]. Нарушения в обмене приводят к разным симптомокомплексам, имеющим ряд общих клинических проявлений. Все МПС характеризуются изменениями скелета и внутренних органов (гипертензионно-гидроцефальный синдром с увеличением размеров головы, гепатоспленомегалией, сердечно-сосудистой недостаточностью, страдают глаза, кожные покровы, возникают контрактуры суставов), выраженными при разных формах в различной степени. Гликозаминогликаны откладываются также в слизистой оболочке, вызывая ее утолщение и дисфункцию. Большинство МПС сопровождается грубыми функциональными нарушениями нервной системы, приводящими к деменции (из 7 генетических форм МПС при 3-х – синдромы Гурлера, Хантера и Санфилиппо – различные формы умственной отсталости являются постоянным симптомом). Анализ данных клинического, генетического и биохимического исследования позволяет установить диагноз. Лечение в большинстве случаев симптоматическое, при некоторых типах (I, II, IV, VI) эффективна заместительная терапия синтетическим энзимом, при 2-х типах – пересадка костного мозга (типы I, II). Наиболее выраженные синдромальные нарушения и неблагоприятный прогноз отмечаются при синдроме Гурлера. При отсутствии адекватной коррекции функционального статуса и деформации позвоночника летальный исход наступает до достижения возраста 6–10 лет от присоединения респираторных заболеваний и сердечно-сосудистой недостаточности.

Современные подходы к лечению МПС, с одной стороны, увеличивают продолжительность и качество жизни пациента, с другой – увеличивают количество пациентов, нуждающихся в проведении хирургического, в том числе ортопедического, лечения, являющихся следствием развития патогенетического процесса. Однако вопросы стабилизации функционального статуса и анестезиологического обеспечения и по сей день вызывают много вопросов, в том числе они активно дискутируются в литературе.

Цель – описать особенности анестезиологического обеспечения при хирургическом лечении про-

грессирующей деформации позвоночника на фоне МПС III типа.

Клинический случай

В отделение вертебрологии и нейрохирургии РНЦ ВТО им. акад. Г.А. Илизарова 7 марта 2012 г. поступил пациент 3 лет 6 мес. Родители ребенка предъявляли жалобы на прогрессирующую кифотическую деформацию грудного отдела позвоночника, быструю утомляемость ребенка при ходьбе (нарастание слабости в ногах). Из анамнеза было известно, что ребенок болен с рождения. Диагноз МПС I типа (синдром Гурлера) выставлен в возрасте 10 мес. С этого момента ребенок получал ферментозаместительную терапию. В возрасте 1 года 8 мес перенес операцию аллогенной неродственной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, после чего развилось осложнение – реакция трансплантат против хозяина в виде мукозита полости рта.

По этому поводу ребенок получал иммуносупрессорную (циклоsporин, кортизол), противовирусную (ацикловир), противомикробную (бисептол, феноксиметилпенициллин) и противогрибковую (флюконазол) терапию. Ребенок ранее перенес несколько операций: апрель 2010 г. – аллогенная неродственная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток; март 2011 г. – пластика пупочного кольца; июнь 2011 г. – пластика апоневроза белой линии живота; январь 2012 г. – циркумцизию. В выписках сведения о проведении и особенностях анестезиологического обеспечения оперативного лечения отсутствуют.

Основной диагноз: мукополисахаридоз I типа (синдром Гурлера). Системный прогрессирующий кифоз грудного отдела позвоночника тяжелой степени. Нижний спастический парализ легкой степени. Сопутствующий диагноз: Состояние после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. Реакция трансплантат против хозяина в виде мукозита полости рта. Кровяная химера. Обструктивный бронхит (4 эпизода). Хронический аденоидит. Внутренняя гидроцефалия. Стадия компенсации. Двусторонняя нейросенсорная тугоухость I–II степени. Помутнение роговицы обоих глаз. Задержка психоречевого развития (говорит 10–20 слов, предложения односложные, общается с родственниками, имеет навыки самообслуживания).

При физикальном обследовании отмечаются диспропорциональное телосложение, выпуклый



Рис. 1а. Фотографии и данные лучевых методов обследования



Рис. 1в. КТ, 3D VRT, структурные изменения тел верхних позвонков

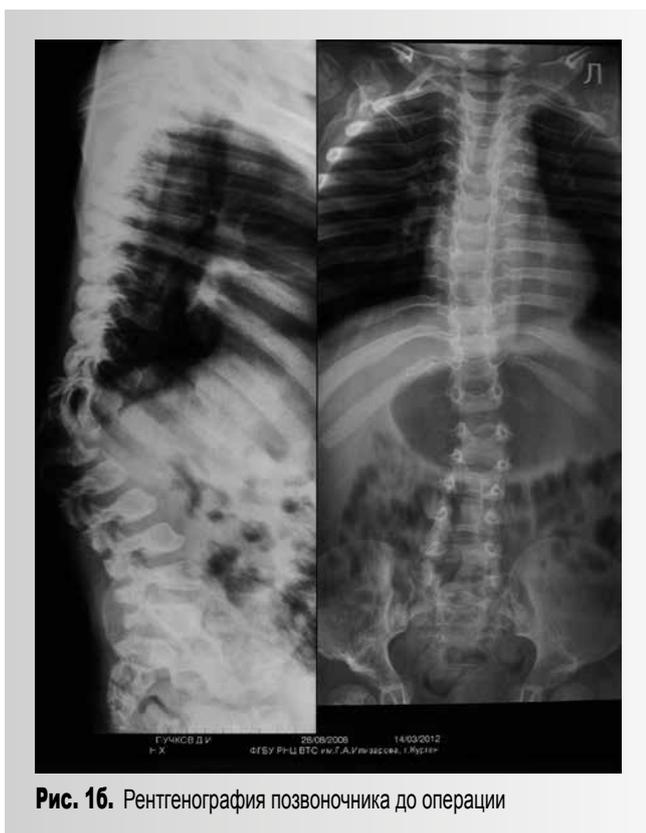


Рис. 1б. Рентгенография позвоночника до операции

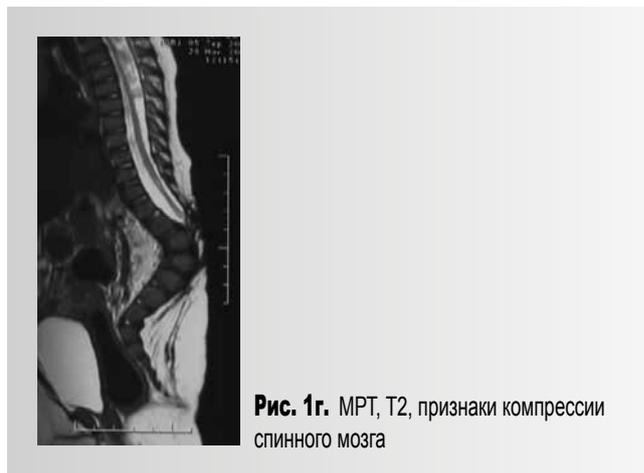


Рис. 1г. МРТ, T2, признаки компрессии спинного мозга

лоб, грубые черты лица, пухлые губы, широкие ноздри, запавшая переносица, гипертелоризм глаз. Локальный кифоз на уровне грудопоясничного перехода, тугоподвижность в локтевых, тазобедренных и коленных суставах (рис. 1а).

В неврологическом статусе отмечен нижний спастический парапарез легкой степени, который проявлялся повышением мышечного тонуса в ниж-

них конечностях, высокими коленными и ахилловыми рефлексами, положительным симптомом Бабинского с двух сторон, гипертонусом стоп, нарушением походки.

По данным рентгенографии грудного и поясничного отделов позвоночника определена кифосколиотическая деформация с вершиной на Th₁₂–L₁ с углом кифоза по Cobb – 65°, правосторонним сколиотическим компонентом – 18° (рис. 1б). По данным компьютерной (КТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ) позвоночника: сагиттальный размер позвоночного канала на уровне Th₁₂–L₁ был сужен до 8,5 мм. Спинальный мозг не компримирован, однородной структуры, занимает практически весь объем позвоночного канала (рис. 1в, г).

По данным УЗИ органов брюшной полости и почек выявлены признаки атипичного расположения поджелудочной железы.

По данным Эхо-КТ: добавочная хорда в левом желудочке.

По данным ЭКГ: нарушение ритма по типу синусовой аритмии.

Показатели гемограммы в пределах нормы, в коагулограмме отмечена незначительная гиперфибриногенемия.

Проведены микробиологические исследования мокроты, мазка из носа и зева, мочи.

Непростым у пациента было определение принадлежности крови к группам. Так, до пересадки костного мозга (апрель 2010 г.) группа крови у реципиента – A2B Rh (–) CcDEe. Группа крови донора A2 Rh (+) CCDee. На 6 мая 2011 г. группа крови пациента была A2 Rh (+) – 100% донорских клеток. Но перед оперативным лечением рекомендовано определять группу крови и индивидуально подбирать компоненты крови. В нашей лаборатории была определена группа крови A2B Rh (+) CCDeeK+MN, т.е. выявлялись как собственные, так и донорские антигены, поэтому компоненты крови для трансфузии подбирались индивидуально, по совместимости.

Заключение педиатра: состояние после пересадки костного мозга, хроническая реакция трансплантат против хозяина. Мукозит полости рта. Аденоиды III степени. Хронический аденоидит вне обострения. Обструктивный бронхит (4 эпизода).

Все вышеперечисленное не стало противопоказанием для оперативного лечения, но высокий периоперационный риск был обусловлен возможностью развития анафилактических реакций, острой надпочечниковой недостаточности, бронхообструктивного синдрома, гемотрансфузионных осложнений и последующим развитием острой почечной недостаточности.

Показанием к оперативному лечению стала бурно прогрессирующая деформация позвоночника тяжелой степени с нарастанием неврологической симптоматики.

Для объективизации операционного и анестезиологического рисков, индивидуального прогноза и возможности изменения лечения у детей с патологией позвоночника в нашем центре разработана и применяется шкала оценки риска.

Оцениваются функциональное состояние органов и систем организма, вовлеченных в патологический процесс, физическое развитие ребенка, объем и характер оперативного лечения.

На основании многопрофильного обследования данного пациента клинические проявления дисфункции определены во всех 12 системах организма. С учетом тактики хирургического лечения по нашей шкале получилось 15 баллов. Для сравнения: риск оперативного лечения резекции полупозвонка у соматически здорового ребенка по поводу изолированной аномалии позвоночника оценивается в 4 балла.

Анализируя риск анестезиологического пособия и хирургического вмешательства, стоит отметить базовый риск вертебрологических операций и индивидуальный.

Базовыми особенностями анестезиологического обеспечения вертебрологических вмешательств являются необходимость интубации трахеи для обеспечения проходимости дыхательных путей, положение пациента на операционном столе на животе с увеличением внутригрудного и внутрибрюшного давления, возрастающим на определенных этапах хирургического лечения. Это диктует необходимость определенной укладки пациента на операционном столе, готовность к продолжительной инвазивной хирургической агрессии с вероятностью кровопотери больше 30% ОЦК, готовность к проведению инфузионно-трансфузионной терапии и тщательный мониторинг жизненно важных функций организма пациента. Также у пациентов с системной патологией, особенно МПС прогнозируется трудная интубация III–IV по Маллампасти [2] за счет большого языка, короткой шеи, нестабильности в атланта-затылочном сочленении, сужения и деформации трахеи.

Для минимизации индивидуального риска анестезиологического обеспечения важна посиндромная предоперационная подготовка: профилактика обструктивного синдрома (ингаляции β_2 -агонистов и топических кортикостероидов) в возрастных дозировках в течение не менее 10 дней до оперативного лечения, санация хронических очагов инфекции (на основании микробиологического исследования), индивидуальный подбор компонентов крови с учетом фенотипа и индивидуальной совместимости.

С учетом прогноза трудной интубации трахеи были подготовлены видеоларингоскоп CMAX «KarlStorz», фибробронхоскоп, набор для трахеостомии и трахеостомические трубки. Эндотрахеальная трубка подготовлена в соответствии с размерами трахеи и гортани по данным КТ: внутренний диаметр 4,5 мм с манжетой «microcuff» и со стилетом.

Вводный наркоз осуществлен ингаляцией через лицевую маску смесью кислорода и севофлурана. В связи с резким затруднением носового дыхания после углубления наркоза (увеличенные аденоиды и миндалины, утолщенная слизистая, релаксация мышц гортани и глотки) был установлен орофарингеальный воздуховод. Слизистая ротовой полости рыхлая с большим количеством слизисто-сукровичного отделяемого, что потребовало санации. Искусственная вентиляция легких (ИВЛ) через лицевую маску с орофарингеальным воздуховодом была адекватна, с показателями сатурации на уровне 100%, экскурсия грудной клетки и живота хорошая. Установлен катетер 20G в кубитальную вену справа. После внутривенного введения фентанила и рокурония в рассчитанных на массу тела дозировках с помощью видеоларингоскопа визуализирована голосовая щель. Визуализировалась рыхлая бугристая слизистая с синюшным оттенком и гипертрофированными миндалинами. Гортань располагалась высоко с большим надгортанником и языком. Под видеоассистенцией успешно установлена интубационная трубка, что подтверждалось экскурсией грудной клетки, проведением дыхания с обеих сторон по всем полям и типичной картиной капнографии.

Аргументированно отказались от интубации трахеи посредством прямой ларингоскопии классическим способом в связи с описанием случаев осложнений или невозможности интубации трахеи у пациентов с МПС [6, 8, 14]. В случае описываемого пациента необходимо было минимизировать количество попыток интубации, так как имелось поражение слизистой полости рта, и малейшая травма могла привести к кровотечению и ухудшению видимости и еще большим трудностям. Кроме того, у нас имеется положительный опыт трудных и обычных интубаций трахеи при помощи видеоларингоскопа у пациентов с аномалиями развития шейного отдела позвоночника с эффективными преимуществами этой методики.

Аппаратом для ИВЛ «Drager fabius tiro» в режиме VC (Vt – 150 ml, f – 23/min, Pip – 21 mbar, PEEP – 3 mbar, i:e=1:2) проводился мониторинг SpO₂, ЧСС, неинвазивного артериального давления (НИАД), ЭКГ, температуры тела, контроль кислорода, двуокисиуглерода, севофлурана и закиси азота на вдохе и выдохе. Установлен катетер 16G в правую подключичную вену, мочевого катетер Фолля Ch6 и орогастральный зонд Ch10.

Оперативное лечение выполнено 14 марта 2012 г. в объеме посегментарной коррекции и задней инструментальной фиксации груднопоясничного отдела многоопорной транспедикулярной системой. Локальный задний спондилодез. Длительность операции составила 4 ч. Длительность анестезиологического обеспечения – 5 ч 20 мин. На протяжении всего времени мониторируемые показатели были в пределах возрастной нормы, без резких колебаний. Кровопотеря составила 39% ОЦК. Проводилась трансфузия свежзамороженной плазмы и отмытых эритроцитов в объеме 130 мл по индивидуальному подбору, без осложнений.

После окончания операции переведен в отделение реанимации на ИВЛ, через интубационную трубку. Подключен к аппарату «Drager Savina» режим BiPAP (Pip – 18 mbar, Pasp15 – mbar, Vt – 130 ml, f – 22/min, PEEP – 3 mbar, i:e=1:2, FiO₂ – 40%). Проводили мониторинг SpO₂, ЧСС, НИАД, ЭКГ, температуры тела, контроль концентрации кислорода, двуокисиуглерода на вдохе и выдохе.

Через 40 мин после восстановления сознания, спонтанного дыхания, адекватного мышечного тонуса, дополнительной санации трахеи и полости рта ребенок экстубирован. В течение 3 ч после экстубации получал увлажненный кислород через лицевую маску. В последующем потребности в кислороде не было: дыхание спонтанное, адекватное. На протяжении всего времени нахождения в отделении реанимации проводился мониторинг SpO₂, ЧСС, НИАД, ЭКГ, температуры тела, почасового диуреза (первые сутки). Показатели были в пределах возрастной нормы, без резких колебаний. Температура тела нормальная или субфебрильная на протяжении всего периода наблюдения.

В течение первых суток проводились ингаляции дексаметазона и нафазолина через небулайзер с целью лечения и профилактики отека слизистой верхних дыхательных путей.

В 1-е послеоперационные сутки обезболивание осуществлялось внутривенным микроструйным введением фентанила в дозе 1–2 мкг/кг/ч и внутривенно капельно парацетамола в разовой дозировке 4 раза в сутки. На 2–3-и сутки переведен на трамадол и парацетамол в/в. Уровень анальгезии оценивался по шкале измерения интенсивности боли для детей с проблемами развития (пересмотренная FLACC) и составил 0–1 балл на протяжении всего времени наблюдения [7]. Проводилась ин-



Рис. 1д. Рентгенография позвоночника после коррекции фиксации

фузионная терапия сбалансированными глюкозо-солевыми растворами в объеме физиологической потребности с учетом принятой жидкости через рот. На основании клинических данных и анализов потребности в трансфузии компонентов крови не возникло. Стоит отметить, что в послеоперационном периоде не было тошноты и рвоты.

В течение 1–2-х суток аппетит был снижен и начал восстанавливаться на 3-и сутки. Следуя рекомендациям гематолога, на следующее утро после операции пациент вновь начал принимать иммуносупрессорную (циклоспорин), противовирусную (ацикловир), противомикробную (амоксциллина клавулонат) и противогрибковую (флюконазол) терапию. Дополнительно получал средства, нормализующие микрофлору кишечника, продолжали ингаляции β_2 -агонистов и топических кортикостероидов.

На 3-и сутки пациент переведен из отделения реанимации в профильное отделение. После проведенного лечения отмечается положительная неврологическая динамика в виде стабилизации рефлексов. По данным рентгенографии позвоночника деформация устранена, сагиттальный баланс восстановлен (рис. 1д, е). Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии на 25-й день.



Рис. 1е. Внешний вид ребенка после операции

Обсуждение

Отсутствие или отсрочка оперативного лечения приводит к прогрессированию деформации позвоночника и, как следствие, к развитию миелопатии с нарушением двигательных функций и функции тазовых органов, а также возможному присоединению вторичных инфекций [15, 16]. Это определяет развитие витальных осложнений и жизненные показания для своевременного ортопедического вмешательства.

Составляющими анестезиологического риска являются объем и характер оперативного лечения, функциональное состояние органов и систем организма, особенности и трудности анестезиологического обеспечения. У пациентов с крайне высоким потенциальным риском оперативного вмешательства и анестезиологического пособия необходимо проводить тщательное предоперационное обследование с оценкой функционального состояния основных систем пациента и, как следствие, их предоперационную подготовку [15, 16]. Для оценки функциональ-

ного состояния органов и систем организма помимо стандартного обследования по нашему протоколу необходимо выполнение спирометрии, эхокардиографии, КТ органов грудной клетки, глотки и гортани, УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства, микробиологическое исследование.

Необходимо также учитывать общие фоновые проблемы: задержку физического развития, малый вес относительно возраста, низкий объем циркулирующей крови.

Трудности анестезиологического обеспечения можно разделить по анатомическому принципу. При вмешательствах на шейном отделе позвоночника, нарушении анатомии области головы и шеи возможны проблемы интубации и катетеризации магистральных вен. Детальное лучевое обследование в предоперационный период, эндоскопический и сонографический интраоперационный контроль позволяют их минимизировать. Преимущества же интубаций трахеи при помощи видеоларингоскопа и эндоскопа подтверждены многочисленным положительным опытом трудных и обычных интубаций у пациентов с аномалиями развития шеи и верхнегрудного отдела. Указанная техника снижает количество попыток интубации и риск отека вследствие травматизации слизистой полости рта.

Функциональный дефицит связан с уровнем патологии позвоночника. Так, при деформации и стенозе грудного отдела позвоночника функциональные проблемы связаны с деформацией грудной клетки, гипокситазами и ателектазами, а также гипогенезией и агенезией структур легких, снижением показателей функции внешнего дыхания. При патологии поясничного отдела позвоночника необходимо исключать инфекцию мочевыводящих путей, связанную с нарушением функции тазовых органов.

Методика выбора – задняя инструментальная фиксация области кифоза и смежных сегментов

с послеоперационным корсетированием в течение 3–6 мес. Техника коррекции не имеет каких-либо специфических для МПС особенностей, поэтому используются традиционные методики. В ряде работ предпочтение отдается инструментальной фиксации с ламинэктомией на уровне вершины кифоза [3–5, 11, 13, 17].

Однако мы отдаем предпочтение задней сегментарной бикортикальной фиксации, что позволяет выполнить коррекцию сагиттального профиля без задней декомпрессии и дистракционных маневров. Кроме того, методика значительно сокращает время и риск вмешательства [1].

Для минимизации интраоперационного риска необходим анализ риска всех этапов вмешательства, обсуждение ступенчатого протокола операции с возможностью завершения операции на каждой ступени, а также возможность этапного лечения.

Выводы

Проведение сложных вертебрологических операций у детей с МПС типа ИВ возможно после тщательной предоперационной подготовки ребенка с учетом всех клинических проявлений и анатомических особенностей. Такие операции желательно проводить в клинике, персонал которой знаком с особенностями пациентов данной категории.

Необходима объективная оценка риска с учетом соматического, неврологического статуса и объема вмешательства.

Объем вмешательства не постоянен. Целесообразна тактика ступенчатого протокола операции с возможностью завершения на каждой ступени.

Комплексное многопрофильное обследование и предоперационная подготовка с определением категории риска анестезиологического пособия позволяет расширить границы курабельности детей с деформациями позвоночника высокого риска.

Список литературы

1. Бучинская Н.В., Костик М.М., Чикова И.А., Исупова Е.А., Калашишникова О.В., Часнык В.Г., Губин А.В., Рябых С.О., Очирова П.В. Скелетные проявления при мукополисахаридозах различных типов // Гений ортопедии. 2014. №2. С. 81–90.
2. Молчанов И.В., Буров Н.Е., Пулина Н.Н., Черкавский О.Н. Алгоритм действия врача при трудной интубации // Клиническая практика. 2012. №2. С. 51–57.
3. Abelin Genevois K. Surgical management of thoracolumbar kyphosis in mucopolysaccharidosis type 1 in a reference center // J. Inherited Metabolic Disease. 2014. Vol. 37, Is. 1. P. 69–78.

4. *Baratela W.A., Bober M.B., Thacker M.M., Belthur M.V., Oto M., Rogers K.J. et al.* Cervicothoracic myelopathy in children with Morquio syndrome A: a report of 4 cases // *J. Pediatr. Orthop.* 2014. Vol. 34, N 2. P. 223–228.
5. *Dede O.* Upper Cervical Fusion in Children with Morquio Syndrome // *J. Bone Joint Surg. Am.* 2013, July 3. Vol. 95, N 13. P. 1228–1234.
6. *Mahoney A., Soni N., Vellodi A.* Anaesthesia and the mucopolysaccharidoses: a review of patients treated by bone marrow transplantation // *Pediatric Anesthesia.* 1992. Vol. 2. P. 317–324.
7. *Merkel S.I. et al.* Practice applications of research. The FLACC: a behavioral scale for scoring postoperative pain in young children // *Pediatric Nursing.* 1997. Vol. 23, N 3. P. 293–297.
8. *Moore C., Rogers J.G., Mckenzie I.M., Brown T.C. K.* Anaesthesia for children with mucopolysaccharidoses // *Anaesthesia and Intensive Care.* 1996. Vol. 24, N 4, P. 459–463.
9. *Muenzer J.* The mucopolysaccharidoses: a heterogeneous group of disorders with variable pediatric presentations // *J. Pediatr.* 2004. Vol. 144. S27–34.
10. *Neufeld E.F., Muenzer J.* The mucopolysaccharidoses // C. Scriver, A. Beaudet, W. Sly et al. (eds.). *The metabolic and molecular basis of inherited disease.* – New York: McGraw-Hill, 2001. P. 3421–3452.
11. *Pauchard N. et al.* Perioperative Medullary Complications in Spinal and Extra-Spinal Surgery in Mucopolysaccharidosis: A Case Series of Three Patients // *JIMD Reports.* 2014. Vol. 16. P. 95–99.
12. *Scriver C., Beaudet A.S. W., Valle D.* The Metabolic and Molecular Basis of Inherited Disease // E.F. Neufeld, J. Muenzer (eds). *The Mucopolysaccharidoses.* – New York: McGraw-Hill, 2008.
13. *Tandon V.* Spinal problems in mucopolysaccharidosis I (Hurler syndrome) // *J. Bone Joint Surg [Br].* 1996. 78-B. P. 938–944.
14. *Walker R.W. M., Darowski M., Morris P., Wraith J.E.* Anaesthesia and mucopolysaccharidoses. A review of airway problems in children // *Anaesthesia.* 1994. Vol. 49, N 12. P. 1078–1084.
15. *White K.K.* Orthopaedic aspects of mucopolysaccharidoses // *Rheumatology.* 2011. Vol. 50. V26 – V33.
16. *White K.K., Harmatz P.* Orthopedic management of mucopolysaccharide disease // *J. Pediatric Rehabilitation Medicine: An Interdisciplinary.* 2010. Ap. 3. P. 47–56.
17. *Yasin M.N. et al.* Thoracolumbar Kyphosis in Treated Mucopolysaccharidosis 1 (Hurler Syndrome) // *Spine.* 2014. Vol. 39, Is. 5. P. 381–387.

Авторы

ТРЕТЬЯКОВА Анастасия Николаевна	Руководитель детской анестезиологической службы, врач анестезиолог-реаниматолог. РНЦ ВТО им. акад. Г.А. Илизарова. Тел.: 8 (919) 586-23-46. E-mail: anezestianik@mail.ru.
РЯБЫХ Сергей Олегович	Руководитель лаборатории патологии осевого скелета и нейрохирургии, доктор медицинских наук, ортопед-травматолог. РНЦ ВТО им. акад. Г.А. Илизарова. Тел.: 8 (922) 671-60-07. E-mail: rso_@mail.ru.
ОЧИРОВА Полина Вячеславовна	Ортопед-травматолог, аспирант. РНЦ ВТО им. акад. Г.А. Илизарова. Тел.: 8 (919) 595-17-79. E-mail: poleen@yandex.ru.
РЯБЫХ Татьяна Викторовна	Врач-педиатр. РНЦ ВТО им. акад. Г.А. Илизарова. Тел.: 8 (922) 671-60-04. E-mail: rtatav@rambler.ru.
ШУШАРИНА Вера Леонидовна	Заведующая приемным отделением, врач-педиатр. РНЦ ВТО им. акад. Г.А. Илизарова. Тел.: 8 (912) 526-91-47. E-mail: shusharina.vera2014@yandex.ru.
Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. академика Г.А. Илизарова Минздрава России. 640014, г. Курган, ул. М. Ульяновой, д. 6. Тел.: (3522) 45-47-47, факс: (3522) 45-40-60, 45-45-05 E-mail: office@ilizarov.ru; www.ilizarov.ru	