

*<sup>1</sup>Астапенко К.П., <sup>2</sup>Гаджиева Ф.Г., <sup>2</sup>Сунцов С.Р., <sup>2</sup>Татун Т.В.*  
**АНАТОМИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ СИНДРОМА КЛИППЕЛЯ-ФЕЙЛЯ**

*<sup>1</sup>УЗ «Гродненская университетская клиника», РБ, г. Гродно  
<sup>2</sup>Гродненский государственный медицинский университет», РБ, г. Гродно*

*Представлен случай синдрома Клиппеля-Фейля, характеризующимся генетически детерминированными аномалиями строения шейного отдела позвоночника. Рассмотрена рентгено-анатомическая картина осевого скелета. Установлены морфометрические, топографические и рентгено-анатомические характеристики шейного отдела позвоночного столба при синдроме Клиппеля-Фейля.*

***Ключевые слова:** синдром Клиппеля-Фейля, компьютерная томография, мультипланарные реконструкции КТ-изображений, шейный позвонок.*

***Astapenko K.P., Gadzhieva F.G., Suntsov S.R., Tatun T. V.***  
**ANATOMICAL FEATURES OF KLIPPEL-FEIL SYNDROME**  
*"Grodno University Clinic", Belarus, Grodno  
Grodno State Medical University, Belarus, Grodno*

*A case of Klippel-Feil syndrome characterized by genetically determined anomalies in the structure of the cervical spine is presented. The X-ray anatomical picture of the axial skeleton is considered. The morphometric, topographic and X-ray anatomical characteristics of the cervical spine in Klippel-Feil syndrome were established.*

***Key words:** Klippel-Feil syndrome, computed tomography, multiplanar CT reconstructions, cervical vertebra.*

Синдром Клиппеля-Фейля (СКФ) – это генетически детерминированная аномалия строения шейного отдела позвоночника, заключающаяся в уменьшении количества шейных позвонков за счет синостоза [1,2]. Типичным и постоянным признаком этого синдрома является выраженное укорочение шеи. В 1912 году французские врачи М. Клиппель и А. Фейль описали врожденный порок развития позвоночника в виде укорочения шеи, обусловленной уменьшением числа шейных позвонков, их сращением или меньшими размерами, сопровождающийся различными сочетаниями аномалий и пороков развития как со стороны опорно-двигательного аппарата, так и нарушениями развития внутренних органов [3]. А. Фейль классифицировал синдром по степени и месту слияния позвонков и выделил 3 типа данной патологии. Тип I представляет собой слияние шейных и верхних грудных позвонков приводящих к их синостозам. Изолированное слияние шейного отдела позвоночника наблюдается при II типе, а при III типе слияние шейных позвонков сопровождается синостозами нижних грудных или верхних поясничных позвонков.

СКФ в большинстве случаев спорадичен, имеются данные о его генетической гетерогенности. Например, 2 тип наследуется аутосомно-

доминантно, а 3 тип – аутосомно-рецессивно [1]. В основном изменения происходят на 3-8 неделях эмбрионального развития, когда нарушается нормальная сегментация шейных сомитов [4]. Врожденные слияния могут происходить на любом уровне шейного отдела позвоночника, хотя 75% встречаются в области первых трех шейных позвонков [1]. Наиболее распространенное слияние происходит между  $C_2$  и  $C_3$ . Часто СКФ ассоциирован с пороками развития скелета в виде сколиоза, асимметрии лица, волчьей пасти, аномалиями ребер, полидактилией. В 45% случаев наблюдаются гипоплазия и дистопия почек, в 25% - глухота, в 17-20% - расщелина неба, в 15% - пороки сердца. Диагностика синдрома основана на триаде клинических симптомов: укорочение шеи, наблюдаемое с рождения, низкая граница роста волос на шее и ограничение подвижности головы [4].

**Цель исследования:** изучить морфометрические особенности шейного отдела позвоночника при синдроме Клиппеля-Фейля на мультипланарной реконструкции КТ-изображения в аксиальной, сагиттальной и фронтальной проекциях.

**Материалы и методы исследования.** Материалом исследования послужила история болезни пациента М., 1990 г.р., обратившегося в УЗ «Гродненская университетская клиника» с жалобами на слабость в ногах и неуверенность при ходьбе. Было выполнено РКТ головного мозга и шейного отдела позвоночного столба. Убедительных данных на наличие патологических изменений плотности ткани мозга на момент исследования при данных параметрах сканирования (без контрастного усиления) не получено. При исследовании шейного отдела позвоночного столба на мультипланарных реконструкциях КТ-изображения в аксиальной, сагиттальной и фронтальной проекциях были выявлены ряд аномалий, которые и подверглись тщательному изучению и описанию.

**Результаты исследования.** На КТ изображениях тело позвонка  $C_1$  фрагментировано и имеется незаращение (диастазы) передней и задней дужек. Диастазы между задними и передними дужками составляют 5,4 мм и 6,72 мм соответственно. Латеральные массы смещены вбок, левая латеральная масса недоразвита. Шейный лордоз выпрямлен. В аксиальной проекции КТ-изображения зуб  $C_2$  позвонка находится в полости задней черепной ямки. Вертикальный размер (высота) зуба составляет 18,6 мм, поперечный размер верхушки зуба – 8,8 мм, а у основания зуба поперечный размер увеличивается до 17,5 мм. На сагиттальном срезе КТ-изображения зуб располагается над большим затылочным отверстием, выступая в полость задней черепной ямки на 7,11 мм. Продольный размер большого затылочного отверстия равен 37,9 мм, а поперечный – 30,1 мм. На уровне большого затылочного отверстия морфометрические характеристики зуба  $C_2$  позвонка составляют: поперечный размер – 11,24 мм, продольный – 12,43 мм. Зуб  $C_2$  позвонка соединяется с телом с помощью сустава, суставная щель на сагиттальном срезе КТ-изображения составляет 1,7мм. Тела  $C_2$  и  $C_3$  позвонков срослись между собой, верхне-

нижний (высота) размер этого сращения 26,6 мм. Передне-задний размер сращенных тел С<sub>2</sub> и С<sub>3</sub> позвонков мы измеряли в трех точках на сагиттальном срезе КТ-изображения: по верхнему краю тела – 13,42 мм, на середине – 14,19 мм и по нижнему краю – 18,71 мм. На уровне нижней трети сращенных тел С<sub>2</sub> и С<sub>3</sub> позвонков передне-задний размер позвоночного канала 19,2 мм, а поперечный – 27,41 мм. Отверстия поперечных отростков сращенных С<sub>2</sub> и С<sub>3</sub> позвонков измерялись на уровне нижней трети. Левый продольный размер отверстия поперечных отростков был 5,89 мм, левый поперечный – 6,23 мм, справа эти размеры были – 5,28 мм и 5,63 мм соответственно. Состояние С<sub>4</sub>-С<sub>7</sub> позвонков: структура тел позвонков не изменена, верхне-нижний (высота) размер тел на сагиттальных срезах увеличивался равномерно и составлял 9,7 мм С<sub>4</sub> позвонка и С<sub>7</sub> позвонка – 11,7 мм. Высота межпозвоночных дисков снижалась равномерно и была между С<sub>4</sub>-С<sub>5</sub> позвонками 6,5 мм, а между С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> позвонками – 4,8 мм. Отверстия в поперечных отростках С<sub>4</sub>-С<sub>7</sub> позвонков были овальной формы, слева размеры были больше и составили в среднем 5,1 мм продольный размер, и поперечный размер – 5 мм. Отверстия в поперечных отростках справа С<sub>4</sub>-С<sub>7</sub> позвонков были незначительно меньше чем справа и составляли 4,8 мм продольный размер, поперечный размер – 4,5 мм. Первое ребро с обеих сторон было в зачаточном состоянии.

**Заключение.** В результате исследования выявлена рентгено-анатомическая картина II типа синдрома Клиппеля-Фейля состояния шейного отдела позвоночного столба: полное сращение С<sub>2</sub>-С<sub>3</sub> позвонков, незаращение дужек С<sub>1</sub> позвонка, несращение тела и зуба С<sub>2</sub>, двухстороннее недоразвитие первого ребра. Такая аномалия была выявлена впервые в УЗ «Гродненская университетская клиника». Описанный случай расширяет и дополняет представления о морфометрических, топографических и рентгено-анатомических характеристиках шейного отдела позвоночного столба при синдроме Клиппеля-Фейля.

#### ЛИТЕРАТУРА:

1. Губин, А. В. Пороки шейного отдела позвоночника, сопровождающиеся нестабильностью / А.В. Губин, Э.В. Ульрих // Хирургия позвоночника. – 2008. – № 3. – С. 16–20.
2. Allsopp, G. Cervical disc prolapse in childhood associated with Klippel-Feil Syndrome / G. Allsopp, S. Griffiths, S. Sgouros // Child's Nerv. Syst. – 2001. – Vol. 17. – P. 69–70.
3. Kusumi, K. Formation errors of the vertebral column / K. Kusumi, P.D. Turnpenny // J. Bone Joint Surg. Am. – 2007. – Vol. 89. – Suppl. 1. – P. 64–71.
4. Yuksel, M. Diagnostic Importance of 3D CT Images in Klippel-Feil Syndrome with Multiple Skeletal Anomalies / M. Yuksel, H. Karabiber // J Radiol. – 2006. – Vol. 6 (4). – P. 278–281.