

ГБОУ ВПО «ВОРОНЕЖСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ Н. Н. БУРДЕНКО»
МИНЗДРАВА РОССИИ

На правах рукописи

ГЛАГОЛЕВ
НИКОЛАЙ ВЛАДИМИРОВИЧ

АНОМАЛИЯ КИАРИ 1 И СКОЛИОЗ У ДЕТЕЙ:
КЛИНИКО-РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА
И РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

ДИССЕРТАЦИЯ
на соискание ученой степени
доктора медицинских наук

14.01.18 – Нейрохирургия

Научный консультант:
Доктор медицинских наук
Кушель Юрий Владимирович

Воронеж
2016

ОГЛАВЛЕНИЕ

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	5
ВВЕДЕНИЕ.....	6
ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ.....	14
1.1 Эпидемиологические сведения	16
1.2 Патогенез клинических и рентгенологических проявлений АК1 у детей со сколиозом при наличии или отсутствии у них сиринго- миелии	19
1.3 Особенности клинических проявлений и диагностики АК1 у детей со сколиозом	32
1.4 Эффективность различных методов лечения детей с АК1	36
1.5 Влияние ДЗЧЯ на течение сколиоза. Факторы риска прогрессии деформации позвоночника	38
1.6 Клинические аспекты рубцовых изменений мягких тканей КВП	43
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ.....	54
2.1 Характеристика клинического материала.....	54
2.2 Способы оценки функционального состояния сосудов области КВП.....	57
2.3 Способы оценки анатомических изменений области КВП.....	64
2.4 Способы оценки сколиотической деформации позвоночника...	66
2.5 Техническое обеспечение хирургических вмешательств.....	68
2.6 Структура базы данных.....	69
2.7 Статистические методы, используемые при анализе получен- ных результатов.....	71
ГЛАВА 3 ХАРАКТЕРИСТИКА КЛИНИЧЕСКИХ ГРУПП ПАЦИЕНТОВ.....	75
3.1 Оценка различий в основных группах исследования по признакам «пол» и «возраст».....	77

3.2 Оценка различий в основных группах исследования по клиническим признакам.....	78
3.3 Оценка различий в основных группах исследования по форме и степени деформации позвоночника.....	80
3.4 Оценка различий в основных группах исследования по уровню аксиального смещения миндалин мозжечка в БО.....	83
ГЛАВА 4. АНАТОМИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ОБЛАСТИ КВП У ПАЦИЕНТОВ С АК1.....	85
4.1 Анатомические изменения на уровне задних отделов большого отверстия.....	85
4.1.1 Анатомические варианты заднего края большого отверстия и гребня затылочной кости у пациентов с АК1 и сколиозом без сирингомиелии по данным КТ. Морфометрические показатели ЗЧЯ.....	85
4.1.2 КТ анатомия задней атланта-затылочной мембраны	101
4.1.3 Оценка различий в основных группах исследования по анатомическим признакам.....	109
4.2. Анатомическое состояние сосудов области КВП.....	109
4.2.1 Результаты УЗ-исследования сосудов КВП у пациентов с АК1 и сколиозом без сирингомиелии.....	110
4.2.2 КТ-анатомия наружного венозного позвоночного сплетения и его притоков у пациентов с АК1 и сколиозом без сирингомиелии.....	113
4.2.3 КТ-анатомия позвоночной артерии на уровне V3-V4 перехода у пациентов с АК1 и сколиозом без сирингомиелии.....	120
4.3 Результаты измерения параметров перфузии у пациентов в группе хирургического лечения и контрольной группе.....	123
4.4 Варианты анатомических сосудистых изменений у пациентов с АК1 и сколиозом.....	125
4.5 Сопоставление данных исследования сосудов методами	

УЗДГ, КТАГ и КТ-перфузии.....	128
4.5.1 Взаимосвязь анатомических изменений субокципитальных вен и изменений костных образований области большого отверстия.....	128
4.5.2 Взаимосвязь анатомических изменений позвоночной артерии и изменений в задней атланта-затылочной мембране.....	129
ГЛАВА 5. РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С АК1 И СКОЛИОЗОМ БЕЗ СИРИНГОМИЕЛИИ И ФАКТОРЫ, ОКАЗАВШИЕ НА НИХ ВЛИЯНИЕ.....	131
5.1 Динамика головной боли и течения сколиоза в группе консервативного лечения.....	134
5.2 Динамика головной боли и течения сколиоза у пациентов в группе хирургического лечения.....	139
5.3 Динамика изменений диаметров ПА и субокципитальных вен, УЗ-показателей кровотока на уровне КВП и показателей КТ-перфузии мозжечка у пациентов с АК1 в обеих группах лечения.....	145
5.4 Динамика параметров перфузии мозжечка в группе хирургического лечения по данным КТ-перфузии.....	155
ГЛАВА 6. ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ.....	158
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	203
ВЫВОДЫ.....	211
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	213
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	214
ПРИЛОЖЕНИЕ.....	244

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АК1	Аномалия Киари 1
БО	Большое отверстие
БЦС	Бассейн церебральных сосудов
ВАШ	Визуальная аналоговая шкала
ВБН	Вертебро-базилярная недостаточность
ГБ	Головная боль
ДЗЧЯ	Декомпрессия задней черепной ямки
ЗАЗМ	Задняя атланта-затылочная мембрана
ЗЧЯ	Задняя черепная ямка
ИС	Идиопатический сколиоз
КВП	Краниовертебральный переход
КТ	Компьютерная томография
КТАГ	Компьютерная ангиография
ЛСК	Линейная скорость кровотока
МРА	Магнитно-резонансная ангиография
МРТ	Магнитно-резонансная томография
МЭВ	Мыщелковая эмиссарная вена
НПС	Наружное позвоночное венозное сплетение
НЭВ	Наружная эмиссарная вена
ПА	Позвоночная артерия
СМ	Сирингомиелия
СС	Субокципитальный синус
СЭВ	Сосцевидная эмиссарная вена
ТКДГ	Транскраниальная доплерография
ТМО	Твердая мозговая оболочка
УЗДГ	Ультразвуковая доплерография
ФСН	Функциональные сосудистые нарушения

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы

Успехи, достигнутые за последние годы в консервативном и хирургическом лечении детей со сколиозом, уменьшили количество тяжелых и прогрессирующих форм, однако общая заболеваемость сколиозом среди детского населения Российской Федерации остается на прежнем уровне. Частота сколиоза среди населения России колеблется в различных регионах и в разных возрастных группах от 3,4 до 15 % (Садовая Т.Н., 2010; Konieczny M.R., 2013; Sakullertphasuk W., 2015). Сколиоз приводит к тяжелым социальным последствиям, поскольку в трудоспособном возрасте до 12 % больных становятся инвалидами (Бартршин И.Т., 2006). В последние годы интерес к вопросам диагностики, лечения и профилактики идиопатического сколиоза (ИС) неустанно растет (Дудин М.Г., 2014). Актуальной остается проблема развития и внедрения в практику современных концепций ранней диагностики сколиоза и причин его вызывающих (Михайловский М.В., 2015).

В литературе широко представлены исследования, посвященные роли центральной нервной системы (ЦНС) в этиопатогенезе сколиоза, описаны неврологические симптомы у пациентов с аномалиями развития краниовертебрального перехода (КВП) и сопутствующими ортопедическими заболеваниями, такими как сколиоз и кривошея, которые часто встречаются в клинической практике невролога и ортопеда (Абальмасова Е.А., 1965; Крупина Н.Е., 1997; Ратнер А.Ю., 1985; Дудин М.Г., 2005). Однако наиболее грозные причины формирования и прогрессии сколиоза находятся среди нейрохирургических заболеваний. Своевременная диагностика и лечение этих заболеваний приводит к предотвращению развития сколиоза, стабилизации или даже регрессу деформации (Eule J.M., 2002; Muihonen M.G., 1992). Известно, что хирургическое лечение сколиоза является крайней мерой и несет в себе большое число интра- и послеоперационных осложнений (Колесов С.В., 2014). Следовательно, одной из важных задач является устранение нейрохирургических причин развития сколиоза. Поиск обоснованных путей профилактики

развития и прогрессии сколиоза является актуальной клинической проблемой. Аномалия Киари 1 (АК1) – патологическое состояние, которое часто встречается на уровне краниовертебрального перехода (Ларионов С.Н., 2006). В более четверти случаев это заболевание сопровождается сколиозом. При наличии сопутствующей сирингомиелии (СМ) частота встречаемости сколиоза увеличивается (Inoue M., 2005). При АК1 в развитии клинических проявлений и сирингомиелии основную роль авторы справедливо отводят ликвородинамическим механизмам (Guyotat J., 1998). Однако есть исследования, направленные на изучение клинических проявлений АК1 с учетом влияния сосудистых нарушений на уровне КВП, которые также могут участвовать в развитии сколиоза у детей и подростков (Козлитина Т.Н., 2012). Причины и механизмы развития сосудистых нарушений на уровне КВП, проявляющиеся у детей неврологическими симптомами, самыми частыми из которых являются головная боль (ГБ) и головокружение, тоже остаются спорными. Роль позвоночных артерий (ПА) и вен в развитии патологии на уровне КВП в литературе освещена недостаточно, особенно в детском возрасте (Воронов В.Г., 2008). Следовательно, определение факторов, влияющих на течение патологических процессов, локализующихся в краниовертебральной области, имеет важное клиничко-диагностическое значение для специалистов ортопедического и нейрохирургического профиля. Актуален поиск причин стойкой головной боли и связи ее с патологией КВП и сколиозом на основе доступных и информативных диагностических критериев. Поиск экстравазальных факторов, влияющих на кровоток в вертебро-базилярном бассейне, может иметь серьезное практическое значение. Важно понять: имеет ли место роль краниоспинальных родовых повреждений в развитии анатомического неблагополучия и дальнейших сосудистых нарушений на уровне КВП. А.Ю. Ратнер (1985) считал, что родовая краниоспинальная травма имеет не только большое распространение, но и приводит к патологии позвоночных сосудов и различным видам деформации костного скелета в процессе роста ребенка. Однако из-за малой доступности МРТ и КТ в период этих исследований, автору не удалось

найти убедительных анатомических признаков последствий родовой травмы костей и мягких тканей КВП. Выявление последствий механического воздействия кровоизлияния на окружающие ткани КВП могут помочь в понимании многих неврологических симптомов при натальной травме КВП и объяснении механизма их появления. Формирование рубцового процесса в зонах роста костных элементов, составляющих КВП, по типу краниостеноза, последующее изменение пропорций задней черепной ямки (ЗЧЯ), утолщение затылочной кости, заднего края большого отверстия (БО), задней атланта-затылочной мембраны (ЗАЗМ) с опосредованным воздействием на вертебробазиллярный кровоток может служить одним из таких механизмов. Следует отметить, что подобные анатомические изменения прослеживаются также при пороках развития и заболеваниях КВП, одним из которых является АК1.

Сегодня между неврологами, нейрохирургами и ортопедами не достигнуто единство взглядов на природу сочетания АК1 со сколиозом, не оптимизированы методы их диагностики и лечения, что приводит к нарушению преемственности и осложнениям. Ортопедическая коррекция сколиоза вне зависимости от способа лечения, без предварительного исключения нейрохирургической причины, может явиться фактором риска появления или усиления неврологического дефицита в процессе роста ребенка.

Широкое внедрение в клиническую практику современных методов нейровизуализации (УЗДГ, КТ, КТАГ, МРТ, МРА) делает возможным уточнение взаимосвязи функциональных сосудистых изменений с анатомическими проблемами на уровне КВП и сколиозом у пациентов с АК1. Выявление характера и силы этих взаимосвязей может оказать поддержку в определении показаний к хирургическим и консервативным методам лечения, установить оптимальные сроки к их проведению. Немаловажным может оказаться оценка эффективности лечения с учетом клинических и анатомических изменений у пациентов с АК1.

Таким образом, есть необходимость в исследовании клинико-

анатомических взаимоотношений на уровне КВП при АК1 без сирингомиелии и сколиозе, в оптимизации лечебно-диагностических алгоритмов. Актуальным является определение этапов и сроков проведения декомпрессивной трепанации ЗЧЯ (ДЗЧЯ) у детей с АК1 без сирингомиелии с учетом сопутствующего сколиоза. Необходимо совершенствовать хирургические вмешательства, направленные на устранение нейрохирургических причин развития сколиоза.

Цель исследования

Улучшить результаты хирургического лечения детей с аномалией Киари 1 и сопутствующим сколиозом, путем оптимизации диагностических подходов и уточнения показаний к операции.

Задачи исследования

1. Изучить анатомические взаимоотношения затылочной кости, позвоночной артерии (ПА), субокципитальных вен и задней атлантозатылочной мембраны у пациентов с аномалией Киари 1 и сколиозом.

2. Уточнить практическую значимость методов ультразвуковой доплерографии (УЗДГ), магнитно-резонансной ангиографии (МРА), компьютерной ангиографии (КТАГ), КТ-перфузии путем корреляционного анализа.

3. Уточнить патофизиологические особенности реакции позвоночной артерии и субокципитальных вен у пациентов с аномалией Киари 1 и сколиозом на консервативное лечение и декомпрессивную трепанацию задней черепной ямки.

4. Провести сравнительную характеристику результатов консервативного и хирургического лечения с анализом факторов, повлиявших на интенсивность головной боли и динамику деформации позвоночника у детей с аномалией Киари 1 и сколиозом.

5. Разработать систему диагностики анатомических костных и со-

судистых ориентиров краниовертебрального перехода на основе анализа лучевых методов исследования. Установить их роль в определении показаний к хирургическому лечению детей с аномалией Киари 1 и сколиозом, без сирингомиелии.

6. Разработать алгоритм прогноза течения сколиоза у детей в результате консервативного и хирургического лечения аномалии Киари 1.

7. Оценить эффективность применения алгоритма диагностики анатомических костных и сосудистых ориентиров краниовертебрального перехода у детей с аномалией Киари 1 и сколиозом без сирингомиелии.

Научная новизна

1. Определено, что хирургическое лечение АК1 без сирингомиелии эффективнее влияет на снижение угла деформации позвоночника у детей с сопутствующим сколиозом, чем консервативное. В качестве факторов, влияющих на послеоперационное течение сколиоза у детей с АК1 и сколиозом без сирингомиелии достоверно определены возраст пациента, степень исходной деформации позвоночника, наличие анатомических изменений в области краниовертебрального перехода.

2. Показана взаимосвязь анатомических изменений костей и сосудистых нарушений на уровне КВП у детей с АК1.

3. Установлено соответствие друг другу результатов диагностики сосудистых нарушений на уровне КВП у пациентов с АК1 и сколиозом при использовании методов УЗДГ, КТАГ и КТ перфузии.

4. Разработан, обоснован и успешно применен в клинической практике способ хирургического лечения синдрома вертебро-базиллярной недостаточности, основанный на тщательном иссечении ЗАЗМ у пациентов с АК1 в ходе проведения ДЗЧЯ (патент на изобретение №2008118027).

5. Разработан, обоснован и успешно применяется в клинической практике метод хирургического лечения сколиоза, вызванного патоло-

гией краниовертебрального перехода у детей, основанный на проведении декомпрессивной трепанации ЗЧЯ у детей с АК1 и сопутствующим прогрессирующим сколиозом (патент на изобретение № 2008145828)

Положения, выносимые на защиту

1. Проведение МРТ-скрининга головы и позвоночника у детей с идиопатическим сколиозом позволяет определить одну из возможных нейрохирургических причин его развития – аномалию Киари 1. КТ диагностика выявляет анатомические изменения затылочной кости, в частности, утолщение заднего края БО, рубцовые изменения задней атланто-затылочной мембраны у пациентов с аномалией Киари 1.

2. У пациента с аномалией Киари 1 и сколиозом изменение диаметра V4 сегмента позвоночной артерии взаимосвязано с анатомическими изменениями в задней атланто-затылочной мембране, изменения диаметра субокципитальных вен связано с костными анатомическими изменениями области КВП. Сосудистые нарушения у пациентов с АК1 диагностируются при проведении предоперационного обследования ЦНС с использованием современных диагностических методов: МРТ УЗДГ, КТАГ и КТ перфузии.

3. Применение алгоритма диагностики анатомических костных и сосудистых ориентиров краниовертебрального перехода, основанного на анализе лучевых методов исследования, позволяет дифференцированно подойти к выбору показаний для проведения декомпрессивной трепанации задней черепной ямки у детей с АК1 и сколиозом.

4. Хирургическое лечение АК1 у детей со сколиозом является более эффективным средством профилактики его прогрессии при условии: возраст пациента с аномалией Киари 1 без сирингомиелии до 12 лет; степень сколиоза не превышает 40 градусов; при КТАГ диагностированы анатомические изменения затылочной кости и края большого отверстия, рубцовые изменения задней атланто-затылочной мембраны и сосудистые нарушения на уровне краниовертебрального перехода.

Внедрение в практику

Материалы исследования включены в работу детского нейрохирургического отделения Воронежской Областной детской клинической больницы №2 и работу отделения вертебрологии ФГБУ ЦИТО им. Н.Н. Приорова МЗ РФ. Материалы диссертации используются при чтении лекций и проведении практических занятий на кафедре нервных болезней, кафедре нейрохирургии ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского» Минздравсоцразвития РФ.

Апробация результатов работы

Основные результаты работы были доложены на конференции, посвященной 30-летию детской нейрохирургии г. Воронежа и 80-летию со дня рождения В.И. Колтуна (Воронеж, 2010), областной научно-практической конференции врачей-неврологов «Современные технологии и лечения в неврологии и нейрохирургии» в рамках совместного заседания Воронежского филиала Всероссийского общества неврологов и Воронежского областного общества нейрохирургов (Воронеж, 2011), III Всероссийской конференции по детской нейрохирургии (Казань, 2011), VII съезде нейрохирургов России (Казань, 2015), IV Всероссийской конференции по детской нейрохирургии (Санкт-Петербург, 2015).

Публикации

По материалам диссертации опубликовано 34 работы, 14 из которых в изданиях, рекомендованных Перечнем ВАК РФ, также получены два патента на изобретение и свидетельство о регистрации базы данных.

Объем и структура диссертации

Диссертация изложена на 244 страницах машинописного текста, состо-

ит из введения, обзора литературы, главы, посвященной объекту и методам исследования, 4 глав собственных исследований, обсуждения полученных результатов, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка литературы.

Работа иллюстрирована 43 рисунками и 70 таблицами, содержащимися в тексте. Библиография содержит 264 источника, в том числе 86 отечественных и 178 иностранных авторов.

ГЛАВА 1

ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

При планировании настоящего обзора наряду с анализом имеющихся эпидемиологических сведений по распространению таких заболеваний, как аномалия Киари 1, сирингомиелия и сколиоз, был поставлен ряд вопросов: 1. Есть ли в литературных источниках указания на взаимосвязь между развитием сколиоза, аномалией Киари 1, сирингомиелией и наличием симптомов нарушения гемодинамики на уровне краниовертебрального перехода? Какие имеются в этой связи диагностические протоколы? 2. Исследована ли роль задней атланта-затылочной мембраны в формировании патологических процессов на уровне КВП и сколиоза? Имеют ли анатомические изменения в ЗАЗМ хирургическое значение? 3. Какие лечебные протоколы применяются у детей со сколиозом, протекающим на фоне патологии КВП и сирингомиелии? Проводилась ли сравнительная оценка эффективности этих протоколов в различных комбинациях? Побудительным мотивом для постановки этих вопросов послужили личные наблюдения о купировании головной боли, стабилизации или регрессе сколиоза после субокципитальной декомпрессии по поводу аномалии Киари 1 и публикации, прямо или косвенно подтверждающие наши наблюдения (Воронов В.Г., 2001; Vakharia V.N., 2012; Spina G., 2010; Xie J., 2000; Sindou M., 2002; Guyotat J., 1998).

Среди работ, посвященных диагностике и лечению сколиоза, отбирались исследования, основанные на изучении влияния патологии КВП, включая натальную травму, на развитие или течение сколиоза, преимущественно в детском возрасте (Абальмасова Е.А., 1965; Ратнер А.Ю., 1985; Благодатский М.Д., 1995; Менделевич Е.Г., 2002; Tubbs R.S., 2011). Следует отметить, что публикации, в которых указывались особенности диагностики и лечения пороков развития КВП, особенно аномалии Киари 1, были самыми многочисленными (Благодатский М.Д., 2001; Крупина Н.Е., 2002; Ахадов Т.А., 1993; Акберов Р.Ф., 1999; Dure L.S., 1989; Karagoz F., 2002; Strahle J., 2011; Tubbs

R.S., 2009; Oakes W.J., 2011). В них большинство авторов исследовали анатомические и биомеханические взаимоотношения костных и мозговых структур, их влияния на ликвородинамику в норме и патологии. Роль позвоночных артерий и вен на уровне КВП в развитии общемозговой симптоматики в литературе освещена недостаточно, особенно в детском возрасте, и на этот факт обращено внимание в исследованиях разных периодов (Бродская З.Л., 1977; Крупина Н.Е., 1997; Козлитина Т.Н., 2012). Мы изучили основные работы отечественных авторов, посвященных патологии сосудов вертебробазилярного бассейна, с точки зрения диагностики, консервативного и хирургического лечения. Крупные исследования в этой области не многочисленны и относятся к Казанской (Верещагин Н.В., 1980; Попелянский Я.Ю., 2008; Михайлов М.К., 1992; Ратнер А.Ю., 1985), Ленинградской (Жулев Н.М., 2004; Воронов В.Г., 2001), Новокузнецкой (Луцик А.А., 1981) и Московской школам (Салазкина В.М., 1977; Ситель А.Б., 1998). В отечественной литературе выдвигались гипотезы об этиологической роли родовой травмы в развитии АК1 (Щиголев Ю.С., 2001).

Сколиотическая деформация позвоночника в публикациях, основанных на изучении неврологической или нейрохирургической патологии позвоночника, указывается большей частью, как сопутствующая, без изучения причинно-следственных связей (Eule J.M., 2002; Gupta P., 1998; Zadeh H.G., 1995; Milhorat T.H., 1999). Основное внимание авторы уделяют взаимосвязи сирингомиелии и сколиоза (Ghanem I.B., 1997; Hankinson T.C., 2007). Публикаций, раскрывающих взаимоотношение изолированной АК1 и сколиоза, не обнаружено. Связь сирингомиелии и АК1 в литературе, в основном, рассматривается с позиции ликвородинамической теории Гарднера или ее различных модификаций (Gardner W.J., 1965; Godzik J., 2014; Krieger M.D., 2011). Сведений о целесообразности проведения МРТ головы и других исследований ЦНС, таких как доплерография сосудов головы и шеи, у детей со сколиозом также не обнаружено.

Известно, что по сравнению с нормальной популяцией, пациенты с АК1

и сиригмиелией чаще имеют меньший объем задней черепной ямки и большой затылочной цистерны (Tubbs R.S., 2009). Имеются сведения о частых операционных находках в виде утолщения задней атланта-затылочной мембраны и наружного листка ТМО у больных с АК1 и сиригмиелией на уровне большой затылочной цистерны (Tubbs R.S., 2011). Заднюю атланта-затылочную мембрану – соединительнотканное образование, подверженное морфологическим изменениям, которые могут отразиться и на состоянии проходящих через нее сосудов, прободают позвоночные артерии (ПА) в их третьем сегменте. В связи с этим мы провели поиск по словам «Posterior atlantooccipital membrane». Было найдено 22 работы, 18 из которых носили анатомо-морфологический характер. Только в четырех публикациях отводилась клиническая роль этому образованию (Akar Z., 2000; Tubs R.S., 2003; Kotil K., 2009; Shimizu T., 1988).

Мы не нашли систематизированных данных по изучению патогенетической связи между компрессией большой затылочной цистерны у больных с АК1 и рубцово-измененными тяжами ЗАЗМ, спаянными с утолщенным наружным листком ТМО, ни при изолированных формах аномалии, ни при сочетании с сиригмиелией и/или сколиозом.

Таким образом, мы не обнаружили убедительных сведений о роли позвоночных сосудов в патогенезе развития сколиоза у детей при АК1, также мы не нашли указаний на возможное участие задней атланта-затылочной мембраны в патогенезе краниовертебральных сосудистых нарушений.

1.1 Эпидемиологические сведения

Распространенность сколиоза у детей составляет от 3,4 до 15 % и отмечается тенденция к ее увеличению (Садовая Т., 2010 Konieczny M.R., 2013; Sakullertphasuk W., 2015). Прогрессирование до тяжелых степеней, по данным разных авторов, встречается в 10–20 % случаев (Филиппов И.К., 1999). По данным обращаемости частота сколиоза составляет 4 случая на 10 000 насе-

ления. По данным медицинских осмотров эта цифра возрастает до 18,2 (Фомичев Н.Г., 2004). Среди детей и подростков населения средней полосы России частота сколиоза достигала 8 % (Казьмин А.И., 1981). Частота сколиоза среди детей в возрасте от 3 до 6 лет в промышленном городе северо-запада России достигает 13,4 % (Михайлов С.А., 1999). Все авторы отмечают, что заболеваемость сколиозом выше в тех регионах, где регулярнее и качественнее проводятся профилактические осмотры и выше процент осмотренных детей. По результатам сплошного осмотра 4000 детей, проживающих в сельской местности, частота сколиоза составила 14,1 на 1000 детского населения (Журавлев С.М., 1996). Среднероссийский показатель заболеваемости сколиозом на этот период составлял 5,7 на тысячу детей. В более поздних исследованиях приводятся данные о частоте идиопатического сколиоза в популяции равной 15,3 % (Ульрих Э.В., 2004). Эти данные косвенно свидетельствуют о тенденции к росту заболеваемости сколиозом в последние десятилетия. По данным американских авторов, сколиозом позвоночника (т.е. искривлениями позвоночника более 10 градусов) страдает более 4 % населения США. При этом больных с деформацией позвоночника от 30 до 40 градусов – 0,2 % и более 40 градусов — 0,1 % населения. Меньшие цифры распространенности сколиоза по данным зарубежных авторов объясняются тем, что искривления оси позвоночника менее чем на 10° они относят к нарушениям осанки, а не к сколиозу (Reamy V.V., 2001). АК1 – порок развития краниовертебрального перехода, часто находится в сочетании с патологией позвоночника и спинного мозга, таких как сирингомиелии и сколиоз (Hankinson T.C., 2007; Tubbs R.S., 2011).

Несмотря на то что аномалия Киари 1 типа впервые описана в 1891 году, а хирургический опыт лечения опущения заднего мозга развивается на протяжении последних нескольких десятилетий, начиная с проведения первой декомпрессии задней черепной ямки в 1930–1940-х годах, истинная частота развития АК1 неизвестна (Loukas M.V. et al., 2011). Но есть данные, полученные Meadows J. et al. на основании оценки МР-томографии головы, что из 22

591 пациента у 175 (0,775 %) было выявлено аксиальное смещение миндалин мозжечка больше чем на 5 мм ниже большого отверстия (Meadows J., 2000). Сирингомиелия встречается у 50–76 % пациентов с АК1 (Oakes W.J., 1985), базилярная импрессия – 24 % (Tubs R.S., 2003).

Сколиоз по разным данным наблюдается у 25–50 % пациентов с АК1 (Bertrand S.L., 1989). Но может достигать 80 % у пациентов с сопутствующей сирингомиелией (Eule J.M., 2002; Hankinson T., 2007; Krieger M.D., 2011; Ono A., 2002; Strahle J., 2011). В исследовании Milhorat T.H. et al. у 42 % пациентов с АК1 был отмечен сколиоз (Milhorat T.H., 1999). Часто сирингомиелия у пациентов с идиопатическим сколиозом (ИС) протекает без клинических проявлений и выявляется только при предоперационном обследовании (Hausmann O.N., 2003; Inoue M., 2005). Понятно, что эпидемиология бессимптомного течения АК1 также не известна. У таких больных аномалия выявляется случайно при проведении МРТ по другим показаниям. С целью выявления бессимптомного течения АК1 и сирингомиелии шейного отдела был проведен ретроспективный анализ МРТ-данных за двухлетний период, который показал большое количество случайно выявляемой патологии КВП, в том числе и АК1 (Meadows J., 2000). В то же время есть сообщение о том, что у 28 % пациентов с изолированной АК1 и у 49 % с АК1 в сочетании с сирингомиелией был выявлен сколиоз (Milhorat T.H., 1999). У детей с ранними проявлениями ИС, болями в спине и различным неврологическим дефицитом при МРТ выявляются нейрохирургические аномалии в 45 % случаев (Benli I.T., 2006). От 17,6 % до 20,3 % неврологической патологии при МРТ было выявлено у детей со сколиозом более 20 градусов в возрасте от одного до 10 лет (Gupta P., 1998). Однако есть сообщения авторов, которые на основании проведенного ими проспективного исследования утверждают, что только у 3 из 140 обследованных пациентов перед хирургической коррекцией сколиоза была выявлена неврологическая патология в виде АК1 и СМ. В связи с чем они считают не обязательным проведение МРТ-скрининга перед оперативным лечением сколиоза (Winter R.V., 1997). Подобное высказывание сделали и другие авторы на

основании проведенного проспективного исследования. По их данным, только у двух из 45 обследованных пациентов с ИС была выявлена АК1 и СМ. В связи с этим они считают проведение МРТ-скрининга перед операцией коррекции сколиоза не доказанным (Maiocco V., 1997).

В связи с имеющимися данными о распространенности сколиоза у пациентов с АК1 без сирингомиелии в пределах 8–30 %, некоторые авторы считают базовой этиологией сколиоза у больных с АК1 аксиальное смещение миндалин в БО (Milhorat T.N., 1999; Strahle J., 2011), в то время как другие утверждают, что этот показатель может отражать обычный уровень сколиоза, не связанный с АК1 (Krieger M.D., 2011). Таким образом, популяция пациентов с АК1 и сколиозом без сопутствующей сирингомиелии является уникальной и все еще мало изученной.

1.2 Патогенез клинических и рентгенологических проявлений АК1 у детей со сколиозом при наличии или отсутствии у них сирингомиелии

Ведущей, широко дискутируемой теорией формирования сколиоза является неврологическая (Дудин М.Г., 2005). В прошлом существовало две противоположные точки зрения на роль неврологических причин в развитии идиопатического сколиоза. Первая была определена вертебологом Я.Л. Цивьяном (1972), который считал, что первична сама сколиотическая деформация (Цивьян Я.Л., 1972). Вторая точка зрения основывалась на том, что сколиоз вторичен к неврологической патологии (Абальмасова Е.А., 1965, 1972; Чаклин В.Д., 1973; Qiu Y., 2008; Дудин М.Г., 2011). В связи с этим, все чаще клиницистов призывают к проведению полного МРТ-исследования ЦНС у пациентов со сколиозом более 20 градусов по Коббу (Brockmeyer D.L., 2003; Cassar-Pulicino V.N., 2002). Однако, несмотря на детальное рассмотрение нейромышечных, проводниковых, ликвородинамических нарушений в патогенезе развития сколиотической деформации у детей, роль сосудов головного мозга, особенно ответственных за кровоснабжение структур, прямо или кос-

венно регулирующих мышечный тонус, остается за пределами обсуждения этой проблемы как в зарубежной, так и в отечественной литературе. Есть единичные сообщения об исследовании роли задней нижней мозжечковой артерии в развитии клинической симптоматики при аномалии АК1, однако в них не прослеживается связь сосудистой патологии головного мозга с развитием сколиоза (Petit H., 1980; Воронов В.Г., 2008).

Не вызывает сомнения, что сколиозы, имеющие признаки врожденной дисплазии, в сочетании с явлениями дизрафического статуса и тем более с анатомическими изменениями в области позвоночника и спинного мозга могут быть исключены из разряда идиопатических. Зачастую, протекая бессимптомно, дефекты развития спинного мозга начинают явно проявляться на втором-третьем десятилетии жизни. Это связано с определенной динамикой морфологических изменений спинного мозга. К бессимптомному разрастанию недифференцированной глиозной ткани вокруг центрального канала приводит неправильное замыкание медуллярной трубки на ранних стадиях развития. В условиях возникшей инфекции или травмы это состояние может привести к образованию полостей, нарушению иннервации параспинальной мускулатуры и через патологические нейротрофические механизмы – к сколиозу (Дудин М.Г., 2011). Схожие механизмы развития сколиотической деформации могут возникать на стадии формирования полостей при СМ у больных с АК1 (Eule J.M., 2002).

А.Ю. Ратнер в качестве основной причины происхождения большой группы нейрогенных сколиозов рассматривал натальную травму шейного отдела позвоночника (ШОП), считая, что эта причина может иметь место в 60 % случаев сколиозов с нейрогенной этиологией. Согласно этой теории, при патологии родовой деятельности происходит смещение позвоночно-двигательных сегментов в средне-шейном отделе позвоночного столба, что приводит к последующему субкомпенсированному нарушению кровообращения в вертебробазилярном бассейне. В периоды толчков роста, когда к кровообращению предъявляются повышенные требования, возникает дефицит кро-

вотока в структурах мозга, ответственных за контроль и регуляцию мышечного тонуса. К таким структурам относятся: шейное утолщение, мозжечок, ретикулярная формация ствола мозга. В этой ситуации формируются патологические синдромы в виде миотонии и цервикальной периферической недостаточности, способные с ростом ребенка приводить к развитию сколиотической деформации (Ратнер А.Ю., 1985). Основными механизмами развития этих синдромов и последующего сколиоза являются нарушения иннервации паравертебральных мышц, приводящие к их гипотонии и гипотрофии. Что прежде всего может приводить к нарушению кровообращения на уровне КВП? Ответ на этот вопрос можно найти в работах отечественных ученых – это экстравазальные факторы (Попелянский Я.Ю., 2008; Верещагин Н.В., 1980). В эксперименте доказано, что ПА отвечает на химическое и механическое раздражение, независимо от места раздражения артерии, локальным спазмом всегда в определенном сегменте – перед входом ее в большое отверстие и на уровне атланта (Мчедлишвили Г.И., 1977). Компрессионное воздействие на позвоночные артерии возникает при некоторых аномалиях КВП (платибазия, базилярная импрессия, аномалия Киммерле) (Крупина Н.Е., 2002; Бродская З.Л., 1977; Луцик А.А., 1981). Кроме того, в своем первом отрезке ПА может сдавливаться лестничной мышцей, во втором – длинной мышцей шеи, в третьем – нижней косой мышцей головы при их тоническом сокращении (Чудновский Н.А., 1984).

Компрессионное воздействие патологически измененных тканей КВП также может клинически значимо отражаться на состоянии венозного оттока в этой области (Zaitseva R.L., 1983; Крупина Н.Е., 1997; Бердичевский М.Я., 1989; Алексеева Н.С., 2000; Фомин Н.Ф., 2009; Williams H., 2008). При компрессии возникает раздражение симпатического сплетения ПА (Верещагин Н.В., 1980). Посттравматические рубцовые изменения мягких тканей функционально значимых зон, к которым относится КВП, одной из них может служить рубцовая полоска между ТМО и ЗАЗМ, описанная рядом авторов, способна вызывать компрессию дурального мешка на уровне БО с последую-

щими ликвородинамическими нарушениями (Kotil K., 2009; Tubbs R.S., 2003).

Атлanto-затылочная мембрана делит всю горизонтальную часть позвоночной артерии на наружный и внутренний отрезки. Последний, находясь в эпидуральном пространстве, простирается до твердой мозговой оболочки. На всем протяжении горизонтальная часть ПА находится в трабекулах атлanto-затылочного синуса. Пульсация артерии здесь оказывает влияние на объем венозной крови в синусе и на отток ее из черепа вообще (Попелянский Я.Ю., 2008). Была исследована возможность клинически значимого воздействия измененных мягких тканей КВП на проходящую через ЗАЗМ позвоночную артерию. Установлена анатомическая связь между наружным листком ТМО на уровне задних отделов КВП по средней линии и задней атлanto-затылочной мембраной в атлanto-затылочном и выйной связкой в атлanto-аксиальном промежутках. Ниже дуги С2 подобное соединение отсутствовало. Подобные соединительнотканые мостики также обнаружены между глубокой частью задней малой прямой мышцей головы и поперечными волокнами ЗАЗМ, которые латерально соединялись с периваскулярными тканями ПА (Dean N.A., 2002). Анатомически ПА перед входом в ТМО расположена кнаружи и кзади от первого межпозвонкового ганглия на боковой массе атланта и контактирует с задней ветвью спинномозгового нерва С1, образующего затылочный нерв (Чудновский Н.А., 1984). Было показано, что при патологических процессах в области соединения ТМО, ЗАЗМ и задней малой прямой мышцей головы соединительнотканые мостики имеют перпендикулярное направление волокон, и воздействие по ним может передаваться на ПА и корешки С1–3, что, по мнению авторов, может вызывать вертеброгенную головную боль (Alix M.E., 1999). Соединительнотканые мостики между задней малой прямой мышцей головы, ЗАЗМ и ТМО, имея перпендикулярное направление волокон, ограничивают подвижность ТМО относительно мозга. Это может иметь значение для сохранения ТМО во время хирургических операций (Hack G.D., 1995; Taylor J.R., 1996). Интерес морфологов к этим образованиям показан на примере еще одного исследования, проведенного на 75 трупах. В результате по-

этапного отсечения задней малой прямой мышцы головы от верхней точки ее прикрепления до точки соединения с ЗАЗМ были обнаружены соединительнотканые мостики между мембраной и мышцей: мышечные, сухожильные и фасциальные, в ряде случаев прикрепление отсутствовало. Различий встречаемости этих мостиков у мужчин и женщин авторами отмечено не было (Zumpano M.P., 2006).

Возможность участия патологических процессов мягких тканей КВП в возникновении цервикогенной головной боли исследовалось при изучении взаимоотношений надкостницы затылочной кости и задней малой прямой мышцы головы (Lambert C., 1961); особенностей анатомического прикрепления выйной связки не только к ТМО по средней линии, но с распространением ее вверх и латерально до лямбдовидных швов и верхней выйной линии затылочной кости (Mitchell V.C., 1998), патологии этого сращения морфологически и по данным МРТ (Humphreys V.K., 2003). При проведении микроскопического исследования взаимоотношений между прямой мышцей головы, ЗАЗМ и прилежащей ТМО было предположено, что соединение между ТМО, мышцами и связками в задней атланта-затылочной области может передавать усилия с ШОП на чувствительную к боли ТМО и сухожильные волокна периваскулярных футляров, генерируя цервикогенную головную боль (Nash L., 2005).

Гистологическое исследование ТМО у больных с АК1 и сирингомиелией выявило ее утолщение, фиброз и гиалиноз, подобных изменений авторы не отметили при сравнении с 4 контрольными случаями (Nakamura K., 2000).

Таким образом, анатомические изменения мягких тканей на уровне КВП могут оказывать влияние на функциональное состояние вертебральных сосудов, что может приводить к развитию не только цервикогенной головной боли, но и другим последствиям нейро-сосудистых нарушений. В литературе клинко-морфологические исследования этих процессов у больных с АК1 не освещены. На практике функциональная важность ЗАЗМ и окружающих тканей хирургами зачастую игнорируется. Влияние патологически измененной

ЗАМ на функцию проходящих через нее позвоночных сосудов и значение этого в патогенезе формирования сколиоза не изучалось. В рамках нашего обзора интерес представляет еще одна патогенетическая гипотеза, которая предполагает, что при патологии спинного мозга возникает остеоневральная диспропорция, приводящая к неравномерному продольному росту позвоночника и, как следствие, к его искривлению и деформации (Porter R.W., 2001; Дудин М.Г., 2011). Такие же предположения высказаны при изучении патогенеза синингомиелии (Godzik J., 2014).

Некоторые авторы полагают, что к спинальной деформации у больных с АК1 в сочетании с синингомиелией предрасполагает расширение спинного мозга синингомиелолитической кистой, которое влияет на функцию медиально расположенных двигательных нейронов, приводя к дисбалансу в параспинальной мускулатуре (Huebert H.T., 1969; Isu T., 1990; Mejia E.A., 1996). Другие ставят под сомнение обоснованность этой модели и предлагают компрессию миндалинами мозжечка в области цервикомедулярного соединения как альтернативную этиологию сколиоза у пациентов с АК1 (Brockmeyer D., 2011).

При описании пациентов с патологией сосудов в вертебро-базилярном бассейне авторы часто указывают на асимметрию кровотока, выявляемую при ультразвуковом исследовании сосудов, и сопутствующую этому гипоплазию или аплазию ПА (Крупина Н.Е., 2002). При асимметрии позвоночной артерии она тоньше чаще справа (Кобзарь И.В., 1990). В других исследованиях отмечается не только разность диаметра позвоночных артерий, но и венозных сплетений в области КВП (Тухбатуллин М.Г., 2008; Zaitseva R.L., 1983). Описано асимметричное смещение миндалин мозжечка в БО (Tubbs R.S., 2002). Не являются редкостью указания на асимметрию костных структур на уровне КВП (Agrawal D., 2006). Однако в литературе недостаточно освещено клиническое значение мозговых, костных и сосудистых асимметрий, их патогенетическая связь с деформацией позвоночника и роль этого анатомического дисбаланса в развитии и прогрессии сколиоза (Deng X., 2014).

Патогенетическая взаимосвязь АК1, сирингомиелии и сколиоза в исследованиях особенно предыдущих периодов основана на ликвородинамических механизмах (Gardner W.J., 1965; Ozerdemoglu R.A., 2003; Yeom J.S., 2007; Eule J.M., 2002; Ono A., 2002; Tubbs R.S., 2003; Менделевич Е.Г., 2002). Сторонники этого положения считают, что среди различных теорий патогенеза АК1, ликвородинамическая теория развития (разница градиента краниоспинального давления на уровне БО) наиболее адекватно учитывает наблюдаемые клинические и анатомические находки (Ball M.J., 1972; Oakes W.J., 1985; Pillay P.K., 1991; Tubbs R.S., 2008; Vega A., 1990; Williams B., 1993; Tubbs R.S., 2011). Изменению циркуляции ликвора на уровне БО препятствует мгновенное уравнивание давления между внутричерепным и спинным субарахноидальным пространством (Oldfield E.H., 1994). Предположительно, с каждой пробой Вальсальвы на этом уровне развивается прерывистый вектор силы, приводящий к прогрессивному нисходящему давлению и способствующий движению тканей через большое затылочное отверстие (Williams H., 1990). Вышеуказанные данные подтверждаются положительным ответом пациентов на современное лечение АК1 такое, как декомпрессия задней черепной ямки (ДЗЧЯ). Изучая этиологию АК1, W. Schady et al. определил, что у 23 % пациентов с АК1 объем задней черепной ямки был меньше, по сравнению с контрольной группой (Vega A., Schady W., 1987). С быстрым ростом мозжечка в неонатальном периоде (мозжечок достигает 80 % веса взрослого человека в первый год жизни) задержка или ограничение в развитии костей задней черепной ямки может способствовать каудальному смещению миндалин мозжечка в БО (Kruyff E., 1965; Marin-Padilla M., 1981). Т.Н. Milhorat et al. сообщили, что около 75 % из 364 взрослых пациентов были женщины (Milhorat Т.Н., 1999). В другом исследовании 46 % пациентов были женщины (Tubbs R.S., 2011). Т.Н. Milhorat также сообщил, что 12 % пациентов имели семейную заболеваемость АК1, в то время как в более позднем анализе такая заболеваемость составила 3 % (Tubbs R.S., 2011). Е.Н. Oldfield et al. исследовали анатомию и динамику движения миндалин моз-

жечка и ликвора во время циклов дыхания и сердечных сокращений, чтобы изучить механизм прогрессирования сирингомиелии у пациентов с АК1. Во время систолы обычно проходит движение ликвора в каудальном направлении через БО, противодействуя повышению внутричерепного объема крови и для поддержания физиологического внутричерепного давления. Этот поток меняет направление в диастолу. Динамическое перемещение ликвора отражается пульсацией жидкости в каудальном и краниальном направлении внутри центрального канала во время систолы и диастолы, соответственно. У пациентов с АК1 миндалины мозжечка аксиально смещены вниз и препятствуют потоку ликвора через БО во время систолы. Подобное поршню движение миндалин мозжечка увеличивает давление систолической волны ликвора, проходящей по поверхности спинного мозга и, как полагают, усиливающей прохождение его через периваскулярные и интерстициальные пространства. Е.Н. Oldfield и его сотрудники продемонстрировали динамический поток ликвора в сирингомиелитической кисте у пациентов с АК1 до операции и после разрешения этого патологического процесса в результате ДЗЧЯ с проведением пластики ТМО (Oldfield Е.Н., 1994). Несмотря на то что авторы ряда исследований признали, что у пациентов с АК1 и сирингомиелией, скорее всего, будет сколиоз (Krieger M.D., 2011; Ono A., 2002; Tubbs R.S., 2003), факторы риска для клинически значимых деформаций позвоночника и возможной потребности в корректирующих операциях на позвоночнике, по-прежнему, обсуждаются. Возможными патогенетическими факторами развития сирингомиелии и сколиоза являются уровень сосудистых нарушений в области КВП, размеры и характер сирингомиелии, степень аксиального смещения миндалин мозжечка, компрессии ствола и большой цистерны при классических и атипичных вариантах сколиоза (Ono A., 2002; Ozerdemoglu R.A., 2003; Qiu Y., 2008). При атипичных вариантах деформаций при АК1, таких как левостороннее расположение грудной вершины и гиперкифоз, быстрое прогрессирование и раннее начало деформации, было предложено рассматривать как фактор патогенеза в развитии сколиоза одно-

временное компрессионное воздействие миндалин мозжечка на ствол мозга при АК1 и давление, создаваемое сирингомиелитической кистой (Qiu Y., 2008; Tubbs R.S., 2003). Однако роль каждого из этих процессов в качестве фактора риска возникновения деформации остается не определена (Brockmeyer D., 2003; Ozerdemoglu R.A., 2003; Sengupta D.K., 2000; Sgouros S., 2006). J. Godzik et al (2014), исследовав 92 ребенка с АК1 и сирингомиелией, установили определенную связь радиологических особенностей сирингомиелии и КВП со сколиозом. В частности, увеличение максимального диаметра сирингомиелии и умеренное (5–12мм), а не выраженное (>12мм) аксиальное смещение миндалин были определенно связаны с более высокой частотой сопутствующего сколиоза. Никакой связи не наблюдалось между расположением сирингомиелии и наличием сколиоза с поправкой на размер сирингомиелии (Kelly M.P., 2015; Godzik J., 2015).

В то время как тяжесть деформации позвоночника не коррелирует с диаметром сирингомиелии, больные с более тяжелой начальной деформацией (сколиоз > 30° или кифоз > 45°), скорее всего, будут нуждаться в хирургической коррекции деформации, несмотря на проведенную декомпрессию ЗЧЯ. R.A. Ozerdemoglu et al. (2003), исследовали взаимосвязь между морфологией сирингомиелии и характеристиками спинальной деформации. В серии из 112 детей больных сколиозом R.A. Ozerdemoglu и его коллеги (2003) сообщили о вариабельности диаметра сирингомиелии (2–18 мм), который не коррелировал с величиной искривления позвоночника. В другом исследовании Y. Qiu et al. (2008) не обнаружили связи между длиной сирингомиелии и отношением диаметра сирингомиелия / спинной мозг к тяжести искривления позвоночника у 83 пациентов. Похожее исследование опубликовали J.S. Yeom et al. (2007), которые также не выявили связи между характеристиками сирингомиелитической кисты и фронтальным углом деформации по Коббу. Только A. Ono et al. (2002) отметил корреляцию между тяжестью сколиоза (12,1° против 37,7°) и длиной сирингомиелии (13,4 против 15,9) у взрослых с АК1. M.D. Krieger et al. (2011) у 79 пациентов с АК1 и сколиозом, наряду с длиной, исследовал

диаметр сирингомиелии, который у всех пациентов был > 6 мм. Авторы связали размер сирингомиелии с развитием деформации позвоночника. J. Godzik et al. (2014) своим исследованием связи между наибольшим диаметром сирингомиелии и сколиозом поддержал эту теорию. Было показано, что пациенты с диаметром сирингомиелии более 6мм имеют значительно более высокий уровень сколиоза. Этот вывод также позволяет предположить, что механизмы, участвующие в развитии сколиоза, могут отличаться от тех, что участвуют в его прогрессии. Так, размер сирингомиелии по длине оказывается не связан с величиной фронтальной деформации. Иными словами, M.D. Krieger et al. (2011) считают, что сколиоз может формироваться из-за наличия СМ, но прогрессирует он чаще при увеличении диаметра кисты более 6 мм. Некоторые авторы сообщают о значении пространственного компонента во взаимосвязи между сирингомиелией (размерами ее диаметра) и сколиозом у больных с АК1. Они обнаружили, что пациенты с каудально расположенным максимальным диаметром СМ имели основную вершину искривления дистально. Однако по их данным сирингомиелия чаще имеет максимальный диаметр в области шейно-грудного перехода на уровне С5-7 (Krieger M.D., 2011). F.J. Attenello et al. (2008), обнаружили, что большинство пациентов, больных сколиозом, продемонстрировали шейное (90 %) и грудное (95 %) расположение СМ. M. Tokunaga et al. (2001) также описал частоту расположения СМ в области шейно-грудного перехода у 22 из 23 (96 %) пациентов, больных сколиозом. Величина среднего отношения длинна полости СМ / спинной мозг в исследовании этих авторов составила 49 %, с максимальным расширением, чаще всего, на уровне С-6 (17 из 23 случаев). Еще в одном исследовании был показан более высокий уровень сколиоза среди шейно-грудного расположения СМ на основе одномерного анализа. Однако авторы заключили, что длина сирингомиелии, и ее расположение, не является дополнительным риском для развития сколиоза. Это позволило им предположить, что шейно-грудной переход более восприимчив к расширению СМ и подчеркнуть силу связи между диаметром СМ и сколиозом (Ozerdemoglu R.A., 2003).

Среди большинства хирургов сохраняется мнение, что диагноз АК1 правомерен только при аксиальном смещении миндалин более 5 мм ниже БО. Авторы, поддерживающие данное мнение, как правило, считают, что АК1 – это порок развития парааксиальной мезодермы, приводящий к уменьшению размеров ЗЧЯ и выдавливанию миндалин мозжечка. Они сообщают, что АК1 часто сопровождается сколиозом, но причина возникновения которого не уточняется (Milhorat Т.Н., 1999). С накоплением опыта хирургических вмешательств при этой патологии появляются сообщения, указывающие на необходимость расширения показаний к оперативному лечению детей с АК1 и проведению хирургического лечения пациентов, имеющих общемозговую или очаговую неврологическую симптоматику, как с наличием, так и с отсутствием сирингомиелии (Воронов В.Г., 2008). При этом они считают неверным укоренившееся утверждение большинства клиницистов и исследователей, что показания к хирургии возникают лишь при эктопии миндалин мозжечка ниже 5 мм от нижней границы БО, и наличии соответствующих симптомов. Клиническая картина у пациентов с небольшим (до 3 мм) аксиальным смещением миндалин в БО, по их мнению, может возникать как из-за ликвородинамических, так и из-за сосудистых нарушений в бассейне позвоночной и задне-нижней мозжечковой артерии (Воронов В.Г., 2001; Козлитина Т.Н., 2012). Есть мнение, что смещение миндалин мозжечка менее 3мм ниже уровня большого отверстия может служить основанием для установления диагноза АК1, но при условии уменьшения размеров большой затылочной цистерны или ее полного отсутствия (Можаев С.В., 2006). Прямая связь между уровнем аксиального смещения миндалин мозжечка и сколиозом у пациентов с АК1 была опубликована в работе А. Оно et al. (2002), которые сообщили о взаимоотношении между уровнем положения миндалин мозжечка и основными характеристиками деформации позвоночника; они показали в 70% совпадение между латеральной асимметрией миндалин мозжечка с направлением основной дуги сколиоза. Тем не менее, ни в одном из предшествовавших исследований авторы не нашли связи между эктопией миндалин мозжечка и степенью

сколиоза у пациентов с АК1 и сирингомиелией. F.J. Attenello et al. (2008) показали, что 90% пациентов с АК1 и сколиозом имели умеренную эктопию миндалин мозжечка (между С1 и С2). Похожие данные были отмечены в исследовании М. Tokunaga et al. (2001), где сообщено, что средняя величина эктопии миндалин была 9,7 мм у 23 больных с АК1 и сколиозом. Другие исследования также показали высокое процентное соотношение пациентов с умеренным аксиальным смещением миндалин мозжечка. Y. Qiu et al. (2008) в своем исследовании показали, что у 87 (44 %) больных сколиозом миндалина мозжечка были смещены в интервале между БО и С1. Авторы не нашли никакой корреляции между эктопией миндалин мозжечка и тяжестью искривления (Qiu Y., 2008). В исследовании АК1, связанной со сколиозом, M.D. Krieger et al. (2011), обнаружили, что 84 % пациентов имели миндалины выше уровня С2. Авторы отметили как парадоксальный факт то, что пациенты с умеренным аксиальным смещением миндалин (5–12 мм) имеют более высокий риск развития клинически значимого сколиоза, чем пациенты с более сильным смещением миндалин в БО (> 12 мм). В то время как между этими двумя группами никакой разницы в размере имеющейся СМ ими выявлено не было (Krieger M.D., 2011). Несколько исследователей сообщили об аналогичной связи между умеренной эктопией миндалин и наличием сирингомиелии при АК1 (Pillay R.K., 1991; Stovner L.J., 1992; Tubbs R.S., 2003). В работах отечественных авторов, в которых проводилось сравнение клинических и рентгенологических признаков у взрослых пациентов с изолированной АК1 и в сочетании с СМ, также имеются сведения, что средняя степень аксиального смещения миндалин в БО (5,1-10 мм) в группе изолированной АК1 встречается чаще (Менделевич Е.Г., 2011). Таким образом, умеренная степень эктопии миндалин, по литературным данным, чаще встречается у пациентов с изолированной АК1 и в сочетании со сколиозом. А при сочетании АК1 и СМ преобладают крайние степени эктопии миндалин: либо малая степень до 5 мм, либо большая – свыше 10 мм. В исследовании А.О. Aboulezz et al. (1985) уровень аксиального смещения миндалин определялся по МРТ в соответствии с описанным ими

методом. Эктопией миндалин считалось расположение в пределах 5 мм ниже БО. Установлено, что аксиальное смещение миндалин мозжечка преобладало в группе пациентов с искривлением позвоночника до 40 градусов по Коббу, причем более выраженное при грудном и груднопоясничном сколиозе. Авторы заключили, что эктопия миндалин мозжечка начиная с 2 мм может быть звеном патогенеза деформации позвоночного столба при АК1. Авторы также не наблюдали ухудшения имевшейся субклинической неврологической симптоматики у 86 подростков одной возрастной группы со сколиозом более 40 градусов по Коббу с увеличением степени искривления позвоночника (Aboulez A.O., 1985).

У пациентов с семейным анамнезом ИС при МРТ была выявлена АК1 и СМ в 13 % случаев. Авторы этого исследования не приводят данных генетических исследований, направленных на поиск неврологических нарушений, но считают необходимым проведение МРТ до начала лечения сколиоза. Сохраняется вопрос о том, играют ли генетические факторы определенную роль в формировании семейных случаев АК1, сирингомиелии и сколиоза. В связи с этим была выдвинута гипотеза, что некоторые случаи ИС у пациентов с сопутствующими аномалиями КВП имеют общую, генетически обусловленную, природу. Авторы этой гипотезы исследовали 71 пациента с семейными формами ИС на наличие неврологической симптоматики и установили ее у 21 больного (Inoue M., 2003, 2005).

Таким образом, дискуссию о возможных факторах риска развития и прогрессирования сколиоза, располагающихся на уровне КВП, в настоящее время нельзя считать законченной. Пациенты с АК1 в сочетании или с отсутствием сирингомиелии имеют сколиоз в разной степени прогрессии. В связи с этим изучение этиопатогенетической взаимосвязи между сосудистыми и ликвородинамическими нарушениями в области краниовертебрального перехода и развитием сколиоза остается актуальной проблемой.

1.3 Особенности клинических проявлений и диагностики АК1 у детей со сколиозом

С точки зрения взаимосвязи АК1 и сколиоза неврологические симптомы, выявляемые в клинике у пациентов со сколиозом, можно отнести к основным клиническим группам, описанным у пациентов с аномалией Киари 1 (Можаев С.В., 2006). Известно, что неврологическая симптоматика у пациентов с АК1 имеет свои особенности при наличии и отсутствии СМ (Менделевич Е.Г., 2011; Сурженко И.Л., 2009). Следовательно, у пациентов со сколиозом на фоне АК1 фактор наличия или отсутствия сирингомиелии также должен влиять на симптоматику. Однако сообщений об исследовании подобных различий нами не обнаружено. Поскольку самым частым симптомом у детей с АК1 является головная боль, а в патогенезе этой аномалии основная роль отводится ликвородинамическим нарушениям, головная боль описывается в большинстве исследований как имеющая гипертензионный характер или как головная боль напряжения (Менделевич Е.Г., 2002; Stovner L.J., 1993). Вегето-сосудистый клинический синдром стал звучать в обсуждениях лишь с недавнего времени. Появилась необходимость дифференцированной интерпретации характера головной боли у пациентов с АК1 (Воронов В.Г., 2001; Козлитина Т.Н., 2012, Glagolev, 2012). Головные боли, напоминающие «стягивание обручем, шлемом, шапкой», характерны для приступа головной боли напряжения, невроза. Часто они носят хронический характер с усилением во время приступов (Колосова О.А., 1996; Алексеев В.В., 2007). Появление боли в шее и затылке, с дальнейшим распространением на одну или обе стороны головы встречаются при патологии мягких тканей шеи, дегенеративном поражении позвоночника. О сосудистом происхождении свидетельствует пульсирующий характер головной боли, а сжимающий и стягивающий указывает на ответ со стороны мышечно-сухожильного шлема. Эти же симптомы характерны для синдрома ПА (Попелянский Я.Ю., 2008; Вейн А.М., 2000). На практике сложно разграничить эти типы головной боли, так как их патофизиологические

механизмы могут чередоваться, лишая данный симптом специфичности, например, при развитии сосудистых нарушений возникает головная боль на фоне затрудненного венозного оттока крови из полости черепа и пульсации избыточно расширенных сосудов твердой мозговой оболочки. В дальнейшем затруднение венозного оттока приводит к повышению внутричерепного давления, которое ложится в основу уже другого типа цефалгии – ликвородинамического (Алексеев В.В., 2007). Ликвородинамическая головная боль – делится на два вида, каждый из которых связан с натяжением оболочек сосудов. При повышении внутричерепного давления – распирающая, усиливается при кашле, натуживании, зависит от положения тела. При понижении внутричерепного давления утрачивается ликворная «подушка» мозга; боль усиливается в положении стоя, уменьшается при сгибании головы (Вейн А.М., 2000; Алексеев В.В., 2007). Отдельно стоит отметить цервикогенную головную боль, которая характеризуется приступами болей умеренной интенсивности, как правило, охватывающими одну половину головы, начинающимися в области шеи или затылка, с распространением на лобную и височную области. Первым врачом, который в 1913 году предположил, что причиной головных болей может быть патология шеи, был Гордон Холмс (1913). Он описал несколько случаев головных болей, ассоциированных с болезненными уплотнениями и напряжением мышц задней поверхности шеи, и предположил, что причиной недуга является фибромиалгия (Holmes G., 2013). Головные и шейные боли разной продолжительности и интенсивности встречаются в 95–100 % случаев АК1. Очаговые симптомы у детей с синдромом АК1 и сколиозом встречаются значительно реже (Tubbs R.S., 2011).

У пациентов с АК1 и сколиозом часто встречаемым симптомом является головокружение, что являлось побудительным мотивом в исследовании вестибулярного аппарата у больных со сколиозом (Alekseeva N.S., 2006; Titlic M., 2008). При этом известно, что головокружение принадлежит к числу наиболее ярких, часто встречающихся симптомов, составляющих «синдром позвоночной артерии». Считается, что 70–75 % больных с шейным остеохондрозом

имеют головокружение, а при сочетании вертеброгенной патологии ПА и ВБН – у всех больных (Салазкина В.М., 1977). Вестибулярные симптомы, в том числе и головокружения, при синдроме позвоночной артерии являются, преимущественно, периферическими (лабиринтными) без очаговых симптомов, в отличие от вестибулярных нарушений при синдроме ВБН, вызванных ядерными или надъядерными поражениями (Олисов В.С., 1973). Вертеброгенные головокружения могут провоцироваться поворотами головы и носить как системный, так и несистемный характер (Alekseeva N.S., 2006). Объективным симптомом вестибулярных расстройств является спонтанный нистагм, однако в межприступный период он выявляется крайне редко. Таким образом, неврологические симптомы, указывающие на патологию сосудов КВП, могут иметь проявления у детей со сколиозом.

Среди неинвазивных методов диагностики дисциркуляторных нарушений на уровне КВП самыми информативными признаются УЗДГ и ТКДГ (Никитин Ю.М., 2004; Андреев А.В., 1994; Шахнович А.Р., 1996; Рычкова И.В., 2008). Повышение коэффициента асимметрии на 50% и более может являться одним из достоверных признаков окклюзирующего процесса в одной из ПА (Верещагин Н.В., 1980).

Наряду с этими исследованиями важная роль в диагностике вертебробазилярной недостаточности отводится МРТ и КТ-ангиографии (Kortushvili M.G., 2006). Установлено, что результаты УЗДГ коррелируют с ангиографическими и МРА-исследованиями (Alekseeva N.S., 2006; Kaneda H., 1977; Ахадов Т.А., 1993; Благодатский М.Д., 1995).

Ультразвуковая диагностика более доступна и может быть использована как стартовый метод при первичной диагностике и стандартный при динамическом наблюдении за пациентом с сосудистыми нарушениями КВП (Рычкова И.В., 2008). Включение МРТ в план обследования пациентов с недостаточностью венозного кровообращения на уровне ЗЧЯ также оправдано и по некоторым данным в 8% случаев позволяет диагностировать АК1 (Todua F.I., 2005). В то же время у пациентов с головокружением, которым первично про-

водилась МРА, во многих случаях выявляется аномалия или асимметрия диаметра ПА (Alekseeva N.S., 2006). Проспективное контролируемое исследование перфузии мозжечка посредством позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ) у пациентов с аномалиями КВП определило корреляцию симптомов ВБН с имеющейся задней циркуляторной ишемией. Авторы считают, что пациенты с ВБН редко обследуются для выявления аномалий КВП, несмотря на то, что пациенты с аномалиями КВП часто имеют симптомы ВБН и наоборот (Agrawal D., 2006). Рутинные МРТ и КТ на сегодняшний день являются наиболее доступными, эффективными, но редко применяемыми для диагностики неврологических причин развития сколиоза методиками, несмотря на то, что сириномиелия как этиологическая составляющая сколиоза сегодня хорошо известна (Сачкова И.Ю., 2001; Макаров А.Ю., 1991; Михайлов М.К., 1999). Также мало востребованы функциональные методы исследования, позволяющие диагностировать патологию головного и спинного мозга, такие как миография, вызванные соматосенсорные потенциалы, УЗДГ (Hausmann O.N., 2003; Brockmeyer D, 2003; Вишневецкий А.А., 2005).

В литературе уделено большое внимание предотвращению серьезных неврологических осложнений при операциях по поводу АК1, при этом рекомендуется в дооперационное исследование включать рентгенографию или КТ шеи в положении сгибания и разгибания для оценки стабильности ШОП и положения зуба аксиса. Отмечено также, что при позиционировании пациента на операционном столе и сгибании шеи аксиальное смещение миндалин мозжечка увеличивается, а зуб аксиса отходит кзади (Tubbs R.S., 2003).

Простота проведения МРТ позволяет изучать полученные изображения, выявлять АК1 у пациентов, особенно детей, имеющих меньшее количество симптомов или менее выраженные признаки заболевания (Tubbs R.S., 2011). В этой ситуации отличить небольшие, рано выявленные проблемы, связанные с АК1, от не характерных для этой аномалии симптомов может быть затруднено. Очаговые симптомы со стороны черепно-мозговых нервов были менее чем у 10% пациентов, например, дисфагия, примерно у 5% было центральное

апноэ, подтвержденное документально, и менее чем у 5% из них была подтвержденная аспирация. Двумя самыми распространенными симптомами были головная боль / боль в шее (40%) и сколиоз (18%). У трех пациентов были острые приступы (2–3 дня), включающие дисфагию, анизокорию и гемипарез (Tubbs R.S., 2011). Преобладающими клиническими симптомами АК1 являются боль в шее и головная боль; эти симптомы возникают у 15–75 % взрослых пациентов (Dyst G.N., 1989; Stovner L.J., 1993; Tubbs R.S., 2007). Вызванная приемом Вальсальвы головная боль наблюдалась примерно у одной половины детей с АК1. В последнее время из-за простоты диагностики и повышения клинической осведомленности все чаще выявляются случаи заболевания АК1 у детей (Dauser R.C., 1988). Дети младшего возраста, испытывающие трудности с локализацией боли, могут быть просто более раздражительными, однако этот симптом не специфичен (Listernick R., 1991). Изменение в поведении может быть единственным симптомом при отсутствии других клинических признаков АК1.

В группе детей до трех лет встречаются пациенты, которые могут словами объяснить наличие у них головной боли, боли в шее; у детей с отсутствием вербального контакта авторы выявляли опистотонус или апное (Papasozomenos S., 1981). Каудальные черепные нервы у детей поражаются сравнительно не часто (менее чем 10%) так же, как и внезапная смерть, рецидивирующая атаксия, глазодвигательные нарушения, головокружение, обмороки, стридор и внезапные падения (Dauser R.C., 1988). Нейрогенная дисфагия бывает приблизительно у 2% пациентов, а рвотный рефлекс часто отсутствует (Schijman E., 2004). В клинике АК1 у детей боль в спине или боль в плече, а также сколиоз часто бывают первой жалобой у значительной части пациентов (Oakes W.J., 2011).

1.4 Эффективность различных методов лечения детей с АК1

Недавно было сообщено о результатах, полученных при изучении большой группы пациентов с АК1, изначально отобранных для консервативного лечения. Авторы считают, что подобные исследования приоткрывают завесу над естественным течением АК1, которое, как известно, мало изучено. После первичной диагностики АК1 у 147 пациентов на МРТ, которым не была показана операция в этот момент, в последующем наблюдались не менее одного года (в среднем четыре года), авторы оценивали динамику клинической картины и МРТ-изображений. Из 147 пациентов только у 9 появились новые симптомы АК1. В течение наблюдения СМ развилась у 8 пациентов, у 5 из них ранее был диагноз СМ или дилатации центрального канала. Спонтанное разрешение СМ произошло у 3 больных. Исследования ликворотока были получены у 74 пациентов. Из этих пациентов 23 имели улучшение по характеристикам ликворотока, у 39 эти показатели не изменились, и у 12 больных характеристики ликворотока на уровне БО ухудшились. Среднее значение величины смещения миндалин мозжечка в БО за период наблюдения не изменилось. Четырнадцать пациентам потребовалось хирургическое лечение по поводу ухудшения симптомов АК1. При этом не было никакой разницы среди группы оперированных и не оперированных пациентов в изначальном положении миндалин мозжечка и ликворотока на уровне БО. Авторы считают, что естественное течение АК1, как правило, доброкачественное и можно пациентам проводить только консервативное лечение, но помнить о том, что бывают спонтанные улучшения и ухудшения в клинической картине, возможную причину которых авторы не называют (Benglis D. Jr., 2011).

Об эффективности хирургического лечения пациентов с АК1 говорят многочисленные данные об улучшении или стабилизации симптомов после ДЗЧЯ, которые происходят у подавляющего большинства пациентов (Nagib M.G., 1994; Taricco M.A., 2008). Больные с длительностью симптомов менее двух лет в целом имеют лучшие послеоперационные результаты, и у 80% из

них происходит регресс головной боли (Dyste G.N., 1989). Такие проявления АК1, как головная боль, апноэ во сне и сирингомиелия лучше подвергаются регрессу у пациентов в послеоперационном периоде, чем моторные или сенсорные нарушения (Tubbs R.S., 2011). Естественное течение и показания к операции у больных с сирингомиелией сегодня лучше понятны при рентгенологически подтвержденной у них АК1 – наиболее распространенной причины сирингомиелии. Если у пациента есть сирингомиелия и симптомы, характерные для АК1, шансы на их улучшение благоприятны после хирургического вмешательства (Haines S.J., 1991). Авторы считают, что головная боль напряжения и сирингомиелия, вероятно, значительно улучшатся после ДЗЧЯ, если будет осуществлен тщательный предоперационный отбор пациентов на основании имеющихся у них симптомов (Tubbs R.S., 2003).

По данным R.S. Tubbs et al. (2011), возникновение новых симптомов у пациентов с АК1 после операции отмечается редко в виде симптомов компрессии ствола. Авторы редко встречали постепенное ухудшение симптомов у своих пациентов в результате увеличения полости СМ - 4 (0,8%).

1.5 Влияние ДЗЧЯ на течение сколиоза. Факторы риска прогрессии деформации позвоночника

Несмотря на неясную этиологию, сколиоз в сочетании с сирингомиелией и АК1 часто лечат проведением декомпрессии КВП с целью достижения стабилизации деформации позвоночника (Farley F.A., 2002; Ghanem I.B., 1997; Klekamp J., 2012). Исследования, проведенные ранее, продемонстрировали важность своевременного нейрохирургического вмешательства у пациентов с АК1 с сопутствующим сколиозом, позволяющего избежать или задержать прогрессирование искривления позвоночника (Eule J.M., 2002; Krieger M.D., 2011). При том, что такой подход широко практикуется в лечении больных с АК1 и СМ не существует обоснованных алгоритмов и рекомендаций по лечению пациентов с АК1, имеющих риски развития сопутствующего сколиоза

(Godzik J., 2014). Подобное исследование проведено у пациентов младшего возраста - до 6 лет (3,3 года в среднем), у которых основными жалобами были: ухудшение глотания – 35%, сколиозы – 23%, головные боли или боли в шее – 23%, чувствительные расстройства – 6%, слабость – 3%, другие жалобы – 10%. Среди этих детей у 52% была выявлена сирингомиелия. Проведенное им хирургическое лечение включало в себя декомпрессию ЗЧЯ, пластику ТМО, резекцию миндалин мозжечка. Неврологические симптомы исчезли у 91% больных после операции. Следует отметить, что в этой серии больных сколиоз редуцировал у двух из восьми пациентов, имевших эту патологию, уменьшился у пяти, и стабилизировался у одного (Greenlee J.D., 2002).

В другой группе пациентов нормальный неврологический статус был у семи из 11 обследованных детей с АК1. Из четырех детей у трех было только по одному неврологическому симптому – боли в шее, боли в спине, пирамидные симптомы. У двух были апноэ, у четырех - сколиоз, у одного – кривошея. В послеоперационном периоде жалобы купированы у всех, кривошея и сколиоз не прогрессировали. Авторы оценивают результаты декомпрессии, как положительные во всех случаях (Dure L.S., 1989).

Из 25 пациентов с сирингомиелией, АК1 и сколиозом, получивших нейрохирургическое лечение, только у пяти пациентов был нормальный неврологический статус, у остальных отмечался легкий неврологический дефицит. Авторы этого исследования пришли к выводу о необходимости проведения нейрохирургического лечения АК1 до коррекции сколиоза (Emery E., 1997). С этим мнением согласны авторы другого исследования, которые считают, что декомпрессивная трепанация ЗЧЯ, выполненная до коррекции сколиоза, предотвращает неврологические осложнения, особенно если у пациента до операции были неврологические симптомы (Inoue M., 2005). M. G. Nagib et al. (1994) опубликовали данные о результатах декомпрессивной трепанации ЗЧЯ у 10 пациентов с АК1 и сколиозом. У шести пациентов с углом Кобба менее 30° деформация уменьшилась, у четверых больных с предоперационным углом больше 30° по Коббу сколиоз стабилизировался после ДЗЧЯ. T. Isu et al.

(1990) сообщили об улучшении или стабилизации сколиоза у шести пациентов с АК1 и сирингомиелией с предоперационным углом Кобба менее 40° , заключив, что у двух третей пациентов с АК1, сирингомиелией и сколиозом происходит послеоперационное уменьшение угла Кобба; у пациентов с углом деформации по Коббу менее 50° авторы не рекомендуют спешить со спондилодезом пока не появятся доказательства прогрессирования деформации. В ретроспективной серии за двенадцать лет рассмотрено 442 случая пациентов с АК1. У 65% был выявлен сколиоз. Всем больным проведено хирургическое лечение – декомпрессия КВП. Авторами этого исследования было отмечено, что в 95% случаев АК1 было улучшение, а сколиоз уменьшился или стабилизировался в 44% случаев (Zerah M., 1999). По результатам еще одного ретроспективного исследования 85 пациентов в возрасте до 16 лет включительно, которым была проведена декомпрессивная трепанация КВП и пластика ТМО по поводу АК1, было установлено, что у 22 пациентов сколиоз был выявлен раньше, чем АК1. Средний возраст возникновения сколиотической деформации в указанной подгруппе составил 8,5 лет. Авторами этого исследования отмечено, что нейрохирургическое лечение АК1 в 62% приводит к стабилизации или уменьшению сколиотической деформации; мужской пол, возраст менее 10 лет, величина сколиотической дуги менее 40° на момент нейрохирургического лечения повышают шансы на стабилизацию или регресс деформации (Brockmeyer D.L., 2003). Это подтверждают и другие исследователи, отмечая, что уменьшение сколиоза с наличием искривления позвоночника больше 40° менее вероятно после декомпрессии ЗЧЯ, даже при уменьшении в размере сопутствующей сирингомиелии, что было отмечено у 16 пациентов (Tubbs R.S., 2003). Проведенный анализ хирургического лечения 19 пациентов с АК1, показал, что у 11 (58%) пациентов с сопутствующим сколиозом угол искривления не изменился, у 3 отмечено прогрессирование, у 1 – стабилизация и только у 4 – улучшение. Средний возраст пациентов, у которых отмечено прогрессирование после декомпрессии ЗЧЯ, составил 14,5 лет. Стабилизация или уменьшение угла отмечены после проведенной декомпрессии ЗЧЯ у

детей в возрасте до 8 лет. Авторы этого исследования заключили, что декомпрессивная трепанация ЗЧЯ при АК1, сирингомиелии и сколиозе приводит к улучшению или стабилизации деформации позвоночника, если она проведена в более раннем возрасте (Eule J.M., 2002). У 13 из 36 пациентов, которым была произведена декомпрессия краниовертебрального перехода по поводу АК1 и сирингомиелии, за пятилетний период имел место сколиоз. При анализе результатов этого исследования был сделан вывод, что декомпрессия КВП может предотвратить хирургическую коррекцию сколиоза, если она проведена у детей до 10 лет и с углом Кобба до 30 градусов (Bhangoo R., 2006). В литературе есть похожее мнение (Yeom J.S., 2007). Однако есть утверждения других авторов, что у пациентов младше 10 лет после декомпрессии ЗЧЯ при АК и СМ уменьшение деформации при сколиозе может быть и при угле искривления позвоночника более 40 градусов по Коббу (Muhonen M.G., 1992). Интерес представляют данные о том, что сколиоз уменьшается после декомпрессии ЗЧЯ у детей до 10 лет с сирингомиелией и не уменьшается, если только дренировать кисту при сирингомиелии (Ozerdemoglu R.A., 2003). Однако есть авторы, менее оптимистичные в этом вопросе. F.A. Farley et al. (2002) и I.B. Ghanem et al. (1997) сообщили, что половина пациентов в их сериях потребовали хирургической коррекции после ДЗЧЯ. В серии F.J. Attenello et al. (2008) показано, что 10 (48 %) из 21 имели прогрессию сколиоза. Факторами риска прогрессии деформации авторы считают тораколумбальную локализацию сколиоза. Также они показали линейную зависимость от величины угла деформации, измеренной по Коббу, и вероятной прогрессией сколиоза. В своем недавнем исследовании M. D. Krieger et al. (2011) опубликовали более оптимистичные результаты ДЗЧЯ: в 87 % улучшение по сирингомиелии, регресс неврологии у 80 % пациентов, и у 69 % прошла или уменьшилась головная боль. У 74 % пациентов не потребовалось хирургии сколиоза. Тем не менее у 26 % больных (21 из 79) прогрессия сколиоза потребовала проведения хирургической коррекции (Krieger M.D., 2011). Таким образом, очевидно, что факторы, влияющие на прогрессию сколиотической деформации, у пациентов с

АК1 с наличием или отсутствием СМ требуют поиска, подтверждения и дальнейшего изучения.

В литературе имеются попытки прогнозирования течения сколиотической деформации после хирургического лечения АК1. Так, по результатам двухлетнего наблюдения за 15 пациентами со сколиозом, которым было проведено хирургическое лечение по поводу АК1, был определен ряд прогностически неблагоприятных факторов прогрессирования сколиоза: более поздний возраст на момент нейрохирургического вмешательства, наличие двойной сколиотической дуги, более выраженные кифоз, ротация и величина исходной дуги. Авторы подтверждают взаимосвязь между наличием АК1 и сколиотической деформацией позвоночника; раннее нейрохирургическое лечение АК1, по их мнению, является профилактической мерой, направленной на предотвращение или торможение прогрессирования деформации (Flynn J.M., 2004).

Таким образом, авторы большинства исследований сообщают о возможности регресса или стабилизации сколиоза после ДЗЧЯ у пациентов в возрасте до 10 лет и со степенью сколиоза менее 40 градусов по Коббу. Однако известно, что максимально быстро прогрессируют сколиозы, выявленные в возрасте наиболее интенсивного роста позвоночника у детей до шести лет и в пубертатном периоде (Кон И.И., 1984). В связи с этим, выявление сколиоза у детей в возрасте 6–7 и 11–14 лет, когда наблюдается наиболее интенсивный рост позвоночника, считается прогностически неблагоприятным фактором (Чаклин В.Д., 1973; Абальмасова Е.А., 1972; Bunnell W.P., 1988). Вероятность формирования грубых (более 50°) сколиотических дуг в зависимости от сроков первичного выявления деформации были определены так: у детей до 3 лет – 100%, от 7 до 10 лет – 26%, от 10 до 12 лет – 12%, старше 12 лет – 8% (Ульрих Э.В., 2004).

Среди прогностически неблагоприятных являются деформации шейно-грудного и грудного отделов позвоночника (Казьмин А.И., 1981). Более стабильны в плане прогрессии деформации грудно-поясничного и поясничного отделов. Отмечено, что риск прогрессирования ИС растет с увеличением угла

Кобба с 30 градусов и выше (Charles Y.P., 2006). Однако проспективных исследований в этом направлении нами не найдено.

Неврологическая микросимптоматика и множественные признаки дизаграфического статуса, свидетельствующие о миелодисплазии, являются неблагоприятными прогностическими признаками (Абальмасова Е.А., 1965; Левая Н.В., 1981). При неблагоприятном течении сколиоза определяющее значение имеет выраженность поражения центральной нервной системы, а не наличие костных дисплазий и внешних проявлений дизаграфического статуса. Таким образом, для определения степени возможного прогрессирования сколиоза нужно ориентироваться не только на возраст ребенка, но и на симптомы поражения нервной системы. В случаях пациентов с АК1, сирингомиелией и сколиозом на характерные для этих заболеваний симптомы ликвородинамических и сосудистых нарушений.

Все это так же подтверждает мнение о расширении роли нейрохирурга в лечении деформаций позвоночника (Johnson J.P., 2005).

1.6 Клинические аспекты рубцовых изменений мягких тканей КВП

Интерес представляют частые наблюдения клиницистами плотной узкой полоски, вызывающей компрессию большой цистерны, выявляемой по ходу декомпрессии ЗЧЯ, после этапа удаления задней дуги С1 (Kotil K., 2009). Есть авторы, которые встречали подобные полосы примерно от одной четверти до одной трети всех оперированных пациентов. Твердая мозговая оболочка КВП, по их субъективной оценке, в этих случаях была утолщена у ряда пациентов. Также во время операций ими были обнаружены и другие факторы, способные приводить к компрессии большой цистерны: утолщение гребня по средней линии, боковое сужение большого затылочного отверстия, утолщение затылочного отверстия по заднему краю. Дополнительно ими было сообщено о таких находках, как глиоз миндалин мозжечка, гиперемия ствола мозга, избыточная петля задней нижней мозжечковой артерии, арахноидальные сраще-

ния четвертого желудочка, и низко расположенный поперечный синус (Tubbs R.S., 2011). Клиническое значение воздействия рубцов измененных мягких тканей на образования КВП в литературе освещено мало. Обычно ЗАЗМ выглядит утолщенной при первичной операции (Kotil K., 2009; Tubbs, R.S. 2011; Козлитина Т.Н., 2012). Эту связку хирурги иногда удаляют, но чаще просто пересекают перед разрезом твердой мозговой оболочки. В случаях проведения хирургом только костной декомпрессии ЗАЗМ не иссекается в полном объеме более часто. Как результат подобной тактики описан случай повторного хирургического вмешательства пациенту с АК1 в связи с сохраняющейся головной болью и сирингомиелией в послеоперационном периоде. Авторы сообщили, что ЗАЗМ была причиной рецидива после непродолжительного периода улучшения симптомов после ДЗЧЯ. Во время первой операции ЗАЗМ была рассечена и отведена латерально перед открытием ТМО. В этом случае была выполнена пластика ТМО из надкостницы пациента. Ближайшие результаты были хорошие, но через три месяца, возникло ухудшение, МРТ показала увеличение сирингомиелии и сохраняющуюся компрессию. Во время второй операции была установлена причина компрессии – утолщенная и рубцово-измененная ЗАЗМ. После реоперации полость сирингомиелии уменьшилась, отмечено купирование головной боли (Tubbs R.S., 2003). В другом случае, по мнению авторов, причиной развития клинически значимых сосудистых нарушений также была утолщенная ЗАЗМ, которая вызвала компрессию ПА в ее борозде. Декомпрессия имела положительный результат, подтвержденный на послеоперационной ангиографии (Shimizu T., 1988). Описан случай декомпрессии ПА в месте прохождения ее через ТМО у пациентки с симптомами ВБН. Авторы получили положительный клинический результат и обратили внимание на возможность компрессии ПА в мягких тканях КВП (Akar Z., 2000). С. Тео, et al. (1997) также описал утолщенную ТМО и рубцевание мягких тканей как причину вторичной компрессии после ДЗЧЯ у пациента с АК1. Другие авторы считают причинными факторами повторных операций при АК1 не рубцовые послеоперационные изменения мягких тканей

КВП, к примеру, не полностью удаленную ЗАЗМ, а малый возраст пациента при первой операции или манифестацию сочетанных пороков развития КВП в процессе жизни ребенка (Sacco D., 2003).

В работах по изучению влияния рубцовых изменений мягких тканей на уровне КВП на его структуры в последнее время оцениваются не только ликвородинамические, но и гемодинамические нарушения, возникающие у пациентов с АК1 с наличием и отсутствием сирингомиелии. Изменение гемодинамики на уровне КВП у пациентов с выявленными во время операции уплотнениями ЗАЗМ и ТМО изучалось с помощью УЗДГ и КТАГ, проводимыми до и после оперативного лечения АК1 с обязательным тщательным иссечением ЗАЗМ во время операции. Установлено, что в послеоперационном периоде восстанавливается ранее нарушенный кровоток в вертебро-базилярном бассейне, что согласуется с клинической картиной (Козлитина Т.Н., 2012; Glagolev N.V., 2012; James H.E., 2002).

N. Nakamura et al. (2000) при гистологическом исследовании твердой мозговой оболочки у пациентов с АК1 обнаружили в ней повышенное содержание коллагеновых волокон. В более позднем морфологическом исследовании ТМО, проведенном с целью доказать эффективность декомпрессии ЗЧЯ, методом расслоения (удаления наружного листка ТМО), уменьшающим риск ликвореи, авторы изучили гистологические и биомеханические свойства оболочки. Они изучили 25 образцов трупной ТМО ЗЧЯ. Оценивали состав и архитектуру ТМО на 47 поперечных и аксиальных срезах. Механические тесты были выполнены на 22 образцах (15 полных и 7 расслоенных). Для лучшего понимания деформационных механизмов внимание было обращено на механическое поведение ТМО в сравнении целых и расслоенных образцов. В результате была создана модель объемного увеличения ТМО после ее расслоения. Твердая мозговая оболочка состояла из преобладающих коллагеновых волокон и малого числа эластичных волокон, расположенных в краниокаудальном направлении. Соотношение волокон двух разных слоев не всегда было постоянным. Биомеханические испытания показали существенное раз-

личие между целой твердой мозговой оболочкой, у которой из-за мягко-эластичности деформация в результате давления была обратима по сравнению с ответом упругопластической расслоенной оболочки на постоянное давление. Эти результаты эксперимента показали, что расслоенная оболочка может увеличивать объем до 50%. Авторы заключили, что метод иссечения наружного листка ТМО может использоваться в хирургии АК1 (Chauvet D., 2010).

К. Kotil с коллегами (2009) утверждают, что напряженные и утолщенные фиброзные тяжи ЗАЗМ и ТМО на уровне большого затылочного отверстия присутствовали во всех случаях проведенных ими декомпрессий и удаление этой ткани, по мнению авторов, значительно влияет на результат. Это совпадает с мнением N. Nakamura et al. (2000), который предположил, что утолщение твердой мозговой оболочки может быть причинным фактором сирингомиелии с АК1.

Попытки подтвердить или отвергнуть эту гипотезу продолжаются в основном с помощью сопоставления результатов различных вариантов декомпрессии задней черепной ямки. В настоящее время субокципитальные трепанации ЗЧЯ выполняются при различных пороках развития КВП, чаще при АК1, сирингомиелии и имеют ряд модификаций. Однако только около 20% пациентов с рентгенологически подтвержденной АК1 имеют симптомы, требующие хирургического вмешательства и поддающиеся ему (Tubbs R.S., 2011). Этим больным проводятся декомпрессивные трепанации ЗЧЯ со вскрытием и пластикой ТМО или без ее открытия. Понятно, что сторонники первого варианта нацелены на получение клинического улучшения у пациента в результате последующего восстановления ликвородинамики (Krieger M.D., 1999; Munshi I., 2000; Xie J., 2000; McGirt M.J., 2006; Guyotat J., 1998; Blagodatsky M.D., 1999; Dickerman R.D., 2008). Однако, есть мнение, что пластику ТМО надо выполнять только при наличии у пациента сирингомиелии (Shamji M.F., 2010). С годами не уменьшается количество хирургов, поддерживающих технику выполнения декомпрессивной трепанации ЗЧЯ без вскрытия ТМО, которые считают, что ликвородинамика может улучшиться без пол-

ного открытия оболочки, а только при рассечении ее наружного листка или, как вариант, сохраненной арахноидальной оболочки, особенно у детей (Perrini P., 2007; Navarro R., 2004; Sindou M., 2002; Kalb S., 2012, Hayhurst C., 2008). В настоящее время нет еще окончательных результатов продолжающегося рандомизированного мультицентрового исследования, но на уровне «2б» доказательств показано, что ДЗЧЯ с дурупластикой имеет меньшую частоту реопераций, а без дурупластики – меньшую частоту ликворных осложнений (Hankinson T.C., 2011).

Учитывая анализ литературных данных, отметим, что приверженцы обоих этих направлений редко придают значение оценке функциональных сосудистых изменений на этом уровне после субокципитальных трепанаций, и все клинические результаты интерпретируют с позиции послеоперационного изменения ликвородинамики (McGirt M.J., 2006). К. Hida et al. (1999) в своем исследовании публикует результаты декомпрессий без пластики ТМО, как аналогичные результатам с пластикой и интрадуральной ревизией. К. Kotil et al. (2009) исследовал группу из десяти пациентов с АК1 и сирингомиелией и показал, что операция, состоящая из удаления волокнистой полоски ЗАЗМ и утолщенного наружного слоя твердой мозговой оболочки, на уровне затылочного отверстия вместе с разрезом внутреннего слоя твердой мозговой оболочки дает хороший результат по улучшению клинических симптомов и регрессу СМ. Рядом авторов было высказано предложение рассекать только твердую мозговую оболочку с сохранением паутинной (Oldfield E.H., 1994; Nakamura N., 2000). Т. Isu et al. (1993) опубликовал удовлетворительные результаты у пациентов после декомпрессии затылочного отверстия с помощью иссечения внешнего слоя ТМО. Кроме того, G. Gambardella et al. (1998) проводили пластику ТМО с помощью поперечных микроразрезов, без иссечения наружного слоя с положительными результатами. Эти исследования показали, что декомпрессия костного края БО без последующего расслаивания твердой мозговой оболочки не является достаточно эффективной, а пластика ТМО часто приводит к ликворным осложнениям (Arora P., 2004; Litvack Z.N., 2013; Imae S.,

1997). В исследовании К. Kotil (2009) твердая мозговая оболочка была утолщена за счет ее толстого наружного слоя, но авторы проводили продольные надрезы во внутреннем слое тоже. Во всех случаях примерно через 10 месяцев большая цистерна увеличивалась почти вдвое. Радиологическое исследование показало регресс сирингомиелии в течение 20 месяцев (Kotil K., 2009). S. Imae et al. (1997) сравнил четыре группы пациентов, которым проводилась резекция миндалин мозжечка с пластикой ТМО; разъединение арахноидальных спаек с пластикой ТМО; только пластика ТМО; только расслаивание ТМО; пациенты наблюдались на протяжении длительного периода. Авторы не обнаружили существенных различий между пациентами этих групп по степени уменьшения СМ, пластика ТМО была явно менее инвазивной по сравнению с резекцией миндалин или разъединением арахноидальных спаек. Но все же при сирингомиелии у больных с АК1 они предложили проводить декомпрессию ЗЧЯ с пластикой ТМО (Imae S., 1997). J.C. Alzate et al. (2001) в результате анализа 66 случаев больных с АК и СМ сообщил, что при отсутствии СМ техника операции без пластики ТМО дает лучшие результаты, однако, если полость СМ широкая надо использовать методы ее дренирования. I. Munshi et al. (2000) высказал мнение, что если полость СМ не выражена, для получения удовлетворительных результатов ДЗЧЯ достаточно только резекции затылочной кости. Z. N. Litvack et al. (2013) провели сравнительный анализ применения пластики твердой мозговой оболочки с рассечением наружного листка у детей с АК1 и сирингомиелией и показали, что только рассечение ТМО без пластики было эффективнее. Они также сообщили, что при декомпрессии без пластики ТМО было меньше осложнений, более низкий период госпитализации и ниже затраты по сравнению с другими методами. Следует отметить, что в мире есть целый ряд экспертов в области АК1 и СМ, которые имеют противоположное мнение (Milhorat T.H., 1999; Tubbs R.S., 2011; Brockmeyer D., 2011).

В лагере сторонников декомпрессивной трепанации ЗЧЯ с проведением пластики ТМО также ведется оживленная дискуссия. Она затрагивает вопро-

сы размеров окна костной декомпрессии как в продольном, так и в поперечном направлении, использования различных материалов для пластики ТМО, необходимости хирургического воздействия на миндалины мозжечка и арахноидальные сращения в области цистерны и выхода из четвертого желудочка, необходимости проведения и методов краниопластики. С этой целью авторы оценивают и сравнивают эффективность различных методик и возникающие при них осложнения. D.S. Rosen et al. (2003) сообщил о результатах лечения трех пациентов, которым была проведена ДЗЧЯ и пластика ТМО. У каждого пациента использовался различный трансплантат ТМО. У всех 3 возник рецидив симптомов от 4 до 18 месяцев после первой операции. Рецидив подтвержден на МРТ. Были отмечены: рубцовая деформация, воспаление, частичная кальцификация лоскута ТМО. Исследователи считали, что возвращение симптомов напрямую связано с типом трансплантата в каждом случае. Они утверждали, что использование ауто трансплантатов может предотвратить воспалительные реакции, которые отмечались у этих пациентов (Rosen D.S., 2003). Есть мнение, что не всем пациентам необходимо проводить в полном объеме элементы декомпрессии ЗЧЯ для достижения ее основных целей: декомпрессии нижних отделов мозжечка, увеличения общего объема ЗЧЯ, восстановления движения ликвора. К этим элементам авторы относят: открытие ТМО, удаление арахноидальных сращений, удаление миндалин, открытие *obex*, декомпрессию сиринкса, закрытие ТМО, пластику костного дефекта. По их данным, как малоинвазивная, так и более агрессивная хирургия АК1 и СМ могут сопровождаться осложнениями, возникающими по различным причинам: неадекватные размеры краниотомии, не тщательно удаленная ЗАЗМ, неадекватное открытие ТМО и ее последующая пластика, сохраненные арахноидальные сращения, остаточная компрессия миндалинами структур ЗЧЯ. Как пример, продолжающаяся компрессия миндалинами видна на сагиттальных и аксиальных изображениях МРТ в виде компремированного ликворного пространства большой цистерны. Это может возникнуть из-за неадекватной костной декомпрессии, не удаленной измененной ЗАЗМ или слишком плотно

закрытой ТМО. Подробно сравнивая результаты и осложнения различных вариантов декомпрессии ЗЧЯ, авторы этого исследования в определенных случаях, предложили проводить краниопластику дефекта собственным фрагментом затылочной кости, фиксируя его швами или минипластинами или используя для этого другие материалы (Mazzola С.А., 2003). В этой связи следует отметить, что вопросы необходимости проведения краниопластики дефекта ЗЧЯ после ее декомпрессивной трепанации по поводу АК1 практически не обсуждаются в литературе. Есть описание результатов применения небольшой перфорированной титановой пластины для выполнения частичной субокципитальной краниопластики у пациентов с осложнениями первичной ДЗЧЯ. Показаниями к краниопластике у 12 пациентов авторы посчитали наличие псевдоменингоцеле и аксиальное смещение миндалин мозжечка в послеоперационный дефект. Клинически это сопровождалось возобновлением головных болей через месяцы или даже годы после операции и возвращением полости СМ из-за повторной компрессии. Авторы отметили, что головные боли у этих пациентов отличались по характеру локализации и времени возникновения от головных болей, возникающих в результате повторной компрессии большой цистерны из-за рубцов и спаек между задней черепной ямкой, твердой мозговой оболочкой и затылочными мышцами (Udani V., 2014). Есть сообщения, что головная боль, вызванная послеоперационным рубцеванием мягких тканей КВП, может начаться уже через месяц после первой операции и часто ассоциируется с движением в шейном отделе позвоночника (Harner S.G., 1995; Schessel D.A., 1993). Для предотвращения послеоперационных осложнений и с косметической целью описан метод реконструкции костного дефекта с использованием костной стружки, тканевого клея и гелевых пластинок. Во время операции авторы собирали достаточное количество костной крошки, добавляли тканевой клей и располагали крошку между двумя листками геля, сформировав их в соответствии с размерами дефекта. Авторы считают этот способ простым и надежным методом краниопластики дефекта ЗЧЯ, выполненной по поводу АК1 (Sheikh B.Y., 2006). Преимущества костной

пластики ЗЧЯ перед традиционной субокципитальной краниотомией сообщены еще одной группой авторов. Они описали метод пластики ЗЧЯ с помощью свободного костного лоскута с удовлетворительными клиническими результатами, отмеченными у 16 пациентов с сирингомиелией и АК1. Свободный костный лоскут создавался из верхних отделов затылочной кости с подготовкой к фиксации за два или четыре отверстия. После этого производилась резекция заднего края большого затылочного отверстия и задней дуги атланта. Затем выполнялась пластика ТМО с помощью трансплантата из заменителей ТМО. Краниопластика проводилась путем установки костного лоскута каудальнее его исходного местоположения и фиксации его титановыми минипластинами. Верхняя часть дефекта заполнялась костной стружкой, собранной во время трепанации черепа. У 16 таких пациентов не было летальности и серьезных осложнений, к примеру, псевдоменингоцеле. Предоперационные симптомы значительно улучшились у всех пациентов. Авторы считают этот метод краниопластики ЗЧЯ эффективным дополнением к хирургическому лечению АК1 и сирингомиелии, приводящим к удовлетворительным отдаленным результатам (Takayasu M., 2004).

Таким образом, продолжающиеся исследования в области хирургического лечения АК1 и сопутствующих этой мальформации сирингомиелии и сколиоза обусловлены отсутствием достаточных знаний о естественном течении этих заболеваний, большого числа пациентов с бессимптомными формами и послеоперационными осложнениями. В 2004 году авторами из Аргентины был опубликован результат письменного опроса 246 нейрохирургов международного общества (Pediatric Neurosurgeons worldwide). Полностью заполненные анкеты были получены от 76 (30,8 %) врачей. Опрошенные специалисты считают основными показаниями к хирургическому лечению АК1 наличие сирингомиелии, прогрессирующего сколиоза или симптомов, связанных с аксиальным смещением миндалин мозжечка. Мнения нейрохирургов разделились лишь в том, как лечить пациентов с бессимптомной изолированной сирингомиелией, а также в выборе наиболее подходящего варианта хирургиче-

ской техники декомпрессивной трепанации ЗЧЯ у конкретных пациентов с АК1 с наличием или отсутствием сирингомиелии и сколиоза (Schijman E., 2004).

Несмотря на кажущуюся многим клиницистам ясность этиопатогенеза, клинического течения, методов и техники хирургического лечения, прогнозирования послеоперационных осложнений у больных с аномалией Киари 1, естественное течение этого заболевания до сих пор остается мало изученным. Кроме того, нет ответов на вопросы: почему у ряда пациентов с АК1 есть головная боль, резистентная к консервативному лечению? Почему отличается эффективность оперативного лечения у разных возрастных групп пациентов и при разной клинически значимой продолжительности заболевания? Почему оперативное лечение действует эффективно не на все компоненты синдрома? Что можно считать полным синдромом АК1, как внутри синдрома учитывать наличие и отсутствие СМ и/или сколиоза у этих пациентов? Почему аксиальное смещение миндалин именно на 5 мм является признаком синдрома? Какой диагноз в таком случае поставить ребенку со смещением миндалин мозжечка в БО на 2–4 мм, имеющему клинические симптомы АК1, а также СМ и сколиоз? И какую лечебную тактику выбрать у пациента с отсутствием клинических и рентгенологических проявлений, имеющего, как находку, эктопию миндалин мозжечка на 16 мм ниже БО? В связи с этим в мире отсутствуют единые алгоритмы хирургического лечения АК1. При выборе сроков и методов лечения АК1 не учитывается степень сопутствующего сколиоза. Возможно, существующие проблемы диагностики и лечения пациентов с АК1 имеют в основе не только общий, но и в ряде случаев различный характер этиопатогенеза при наличии или отсутствии у них сопутствующей сирингомиелии и сколиоза. И, наконец, почему у одних больных с АК1 возникает сколиоз, а у других нет? И почему, однажды возникнув, он может прогрессировать, а в других случаях стабилизироваться или даже подвергаться регрессу без проведения какого-либо лечения? Сегодня многие авторы согласны, что кроме ликвородинамической теории возникновения клинических и рентгенологических

проявлений АК1, присущих сопутствующей СМ, не менее важными являются сосудистые расстройства на уровне краниовертебрального перехода. Если этиопатогенез возникновения ликвородинамических нарушений, за исключением вопросов, связанных с причинами развития спаек на уровне большого отверстия, блокирующих отверстие Мажанди, широко представлен и обсужден в мировой литературе, то с вопросами возникновения сосудистых нарушений и степени их влияния на клиническую и рентгенологическую картину АК1 пока не все так очевидно. Таким образом, сохраняется актуальность дальнейших исследований в области этиопатогенеза, клинико-рентгенологических проявлений АК1, особенно в сопоставлении вариантов с наличием или отсутствием сопутствующих СМ и сколиоза.

ГЛАВА 2

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

2.1 Характеристика клинического материала

С 2004 по 2015 годы всем детям от 5 до 18 лет, обратившимся в единственный в Воронежской области многопрофильный хирургический стационар с входящим диагнозом «аномалия Киари 1» и/или «сколиоз» проводилось обследование, лечение и последующее наблюдение по единому протоколу. Критериями включения пациентов в настоящее исследование были: наличие у них АК1 и сколиоза.

Ретроспективно проанализировано 207 случаев обращений, в которых отмечено сочетание АК1 и сколиоза, из них 121 пациент обратился с диагнозом сколиоз и 86 с диагнозом АК1.

Протокол первичного обязательного обследования включал в себя: рентгенологические методы исследования, при которых учитывались явления внутричерепной гипертензии при краниографии, и в некоторых случаях проводилась краниометрия. Во всех случаях деформации позвоночного столба у детей с АК1 для определения степени сколиоза проводилась спондилография в двух проекциях в положении пациента стоя. Расчет степени сколиоза производился по методу Кобба ((Cobb J.R., 1948) далее – по Коббу). Пациентам проводилась магнитно-резонансная томография головного и спинного мозга и/или КТ головного мозга для определения сопутствующей и конкурирующей патологии головного мозга, определения уровня положения миндалин мозжечка относительно БО и выявления сирингомиелии.

В исследование не вошли пациенты, у которых на этапе предварительного обследования, была выявлена органическая патология ЦНС, не связанная с АК1: ретроцеребеллярная киста, арахноидальная киста сильвиевой щели, синдромом Денди–Уокера, базилярная импрессия, аномалия Киммерле, ассимиляция атланта, врожденная и приобретенная гидроцефалия, опухоль голов-

ного и спинного мозга.

При выявлении у пациентов на МРТ скрытых пороков развития позвоночника и спинного мозга, таких как диастематомия, дермальный синус, липомы конуса и короткая терминальная нить, пациенты из исследования исключались. У всех пациентов с АК1, включенных в исследование, отсутствовала сопутствующая сиригомиелия. Дети с врожденными и синдромальными формами сколиоза в исследование не вошли.

Данным, соответствующим критериям включения, отвечало 127 пациентов от 2 до 18 лет. Необходимое предварительное обследование и контроль после лечения мы смогли провести 114 детям, которые были включены в настоящее исследование (с полным перечнем историй болезней можно ознакомиться в приложении). Тринадцать пациентов, которые не вошли в связи с этим в исследование, не отличались по половому и возрастному составу. Их исключение из исследования не повлияло на достоверность полученных результатов.

В образовавшихся таким образом группах больных был проведен сравнительный анализ динамики головной боли, сколиотической деформации позвоночника и анатомического состояния сосудов краниовертебрального перехода у детей с АК1 и сколиозом без сиригомиелии при разных методах лечения.

Для определения достоверности полученных результатов проведено статистическое сравнение групп по основным изучаемым признакам: возрасту, полу, длительности клинических проявлений АК1 и срокам наблюдения за сколиозом, степени аксиального смещения миндалин мозжечка в БО, анатомическим изменениям КВП.

В первую группу вошли 59 (51,8 %) пациентов, которым проводилось консервативное лечение АК1 и отсутствовали показания к хирургии. Показания к хирургическому лечению пациентов с АК1 определяли при коллегиальном подтверждении неэффективности консервативного лечения (стойкая головная боль) в течение не менее одного года. Консервативное лечение вклю-

чало: чередование 20-дневных курсов сосудистых и ноотропных препаратов («Мексидол» внутримышечно (в/м), «Актовегин» внутривенно (в/в) или в/м, «Кавинтон» в/в, «Церебролизин» в/м, «Кортексин» в/м, «Пирацетам» в/в или в/м), витамины группы В в/м, электрофорез с эуфиллином на шейно-воротниковую зону и массаж шейно-воротниковой зоны по 10 процедур. Во вторую группу вошли 55 (48,2 %) детей, которым была проведена ДЗЧЯ по поводу АК1.

Распределение пациентов по полу и возрасту проводилось по принятым в педиатрии 4-м группам (Чабовская А.П., 1980; Антонова О.А., 2006) (таблица 1).

Таблица 1. - Распределение пациентов по полу и возрасту

№ группы	Возраст в годах	Число пациентов (абс.)	Мальчики (абс./ %)	Девочки (абс./ %)
1	от 2 до 6	12	7/11,7	5/9,3
2	от 7 до 11	34	22/36,7	12/22,2
3	от 12 до 15	47	20/33,3	27/50
4	от 16 до 18	21	11/18,3	10/18,5
Итого		114	60/52,6	54/47,4

Группа 1 – представлена детьми ясельного и дошкольного возраста (от двух до шести лет) в количестве 12 пациентов. Такие пациенты попадали к врачу по инициативе родителей и, как правило, самостоятельных жалоб не предъявляли.

Группа 2 состояла из 34 пациентов младшего школьного возраста (от семи до 11 лет). В этом возрасте дети сами предъявляли жалобы, могли различить головокружение и оценить уровень головной боли по ВАШ.

Группа 3 состояла из подростков от 12 до 15 лет и включала 47 пациентов. Именно в этом возрастном отрезке времени отмечается резкий ростовой скачок и чаще встречается прогрессирование сколиоза (Чаклин В.Д., 1973). Также известно, что пик заболеваемости ГБ у детей приходится на 11–12 лет (Рачин А.П., 2002).

Группа 4 состояла из 21 пациента – юношей и девушек возраста от 16 до 18 лет. Группа выделялась отдельно в связи с максимальным приближением детей в этом возрастном периоде к анатомо-физиологическим особенностям взрослого человека.

Однако такое распределение показалось нецелесообразным при определении влияния возрастного фактора на динамику сколиоза из-за избыточного дробления больных на мелкие группы без клинико-патогенетического для этого обоснования. С учетом имеющегося возрастного риска прогрессирования сколиоза, обоснованным в этом случае является распределение пациентов на две группы: первая от двух до 12 лет (препубертатный период) и вторая – от 13 до 18 лет (пубертатный период), так как известно, что риск и скорость развития прогрессии сколиотической деформации отличаются у детей в этих возрастных промежутках (Дудин М.Г., 2011; Колесов С.В., 2014).

Таким образом, в возрастную группу от 2 до 12 лет было отнесено 54 (47,4 %) пациента, а в группу от 13 до 18 лет включено 60 (52,6 %) пациентов.

2.2 Способы оценки функционального состояния сосудов области КВП

Для оценки влияния сосудистого компонента на патогенез клинических проявлений АК1 и сопутствующего сколиоза исследовано функциональное состояние позвоночных артерий и вен на уровне КВП. С этой целью у пациентов изучены клинические проявления, данные КТАГ, УЗДГ и КТ-перфузии.

Важным критерием распределения пациентов по группам было наличие у больного жалоб неврологического характера и неврологической симптоматики. Одной из наиболее часто встречающихся жалоб являлась головная боль. В соответствии с представлениями о классификации головной боли у пациентов выделяли «ликвородинамическую» и «сосудистую» головную боль (Шток В.Н., 1987). «Типичной» для АК1 головной болью считалась головная боль, усиливающаяся при напряжении, кашле с локализацией в затылочной области и шее. Большинство авторов боль такого характера у пациентов с АК1 от-

носят к ликвородинамическому типу (Менделевич Е.Г., 2011; Godzik J., 2014). Характер сосудистой головной боли, «нетипичной для пациентов с АК1», имеет менее выраженные черты и может широко варьировать от односторонних головных болей в височной или лобной области до диффузных ноющих болей «внутри всей головы». Учитывалось, что характер сосудистой головной боли, вызванной нарушением венозного оттока, имеет сходные черты с ликвородинамическим типом головной боли за счет раздражения рецепторов в области синусного стока (Бондаренко Е.С., 1997). Среди пациентов исследования не было детей с симптомами мигрени или головной боли напряжения, которые чаще встречаются у школьников и характеризуются ощущением сжимания в теменной области у мальчиков и тупой недифференцированной болью в области висков – у девочек, сочетанием головной боли напряжения и мигрени (свето- и звукобоязнь), нарушениями сна и парасимпатической системы с сопровождением приступов ГБ потливостью и дисфункцией желудочно-кишечного тракта (Рачин А.П., 2002). В серии пациентов проведенного исследования не было детей с симптомами стабильной артериальной гипертензии, при которой преобладает затылочная локализация ГБ с распирающим и давящим характером «по типу шлема», лабильной артериальной гипертензии, для которой характерны височная локализация и ноющий характер боли (Рахимова А.Н., 2010).

Оценка головной боли в разном возрасте имеет свои особенности. Для оценки интенсивности головной боли до и после терапии и объективизации результатов лечения применялась визуальная аналоговая шкала (ВАШ) у детей старше семи лет (Huskisson В.С., 1983). Используемая шкала является горизонтальной, длиной 100 мм с подвижным ползунком и конечными значениями от 0 мм «нет боли» до 100 мм «максимальная боль» (рис. 1). При динамической оценке изменение интенсивности боли считается объективным и существенным, если настоящее значение ВАШ отличается от предыдущего более чем на 13 мм (Collins S.L., 1997; Philip В.К., 1990).

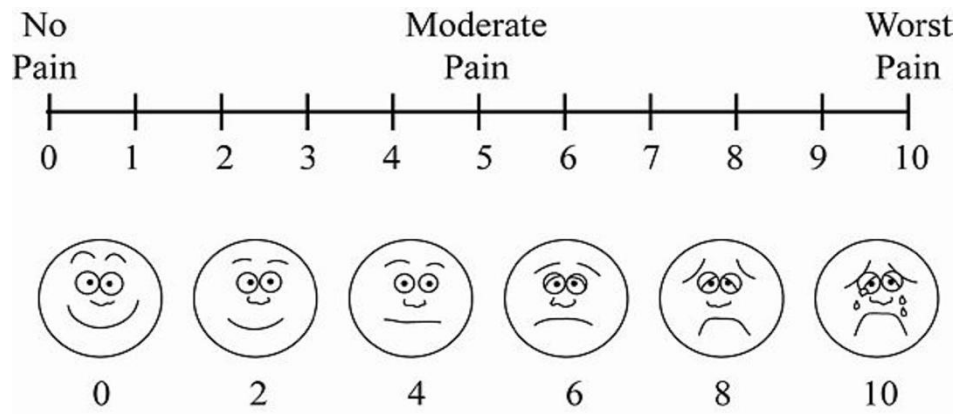


Рисунок 1. Визуальная аналоговая шкала (The Faces Scale (иллюстрации из Hospital Physician, 1992, Vol. 28, № 7))

У детей младшей возрастной группы, не способных к выражению жалоб самостоятельно, учитывались жалобы родителей на поведение ребенка, раздражительность, нарушение сна, плаксивость (лицевая шкала, рис. 2).

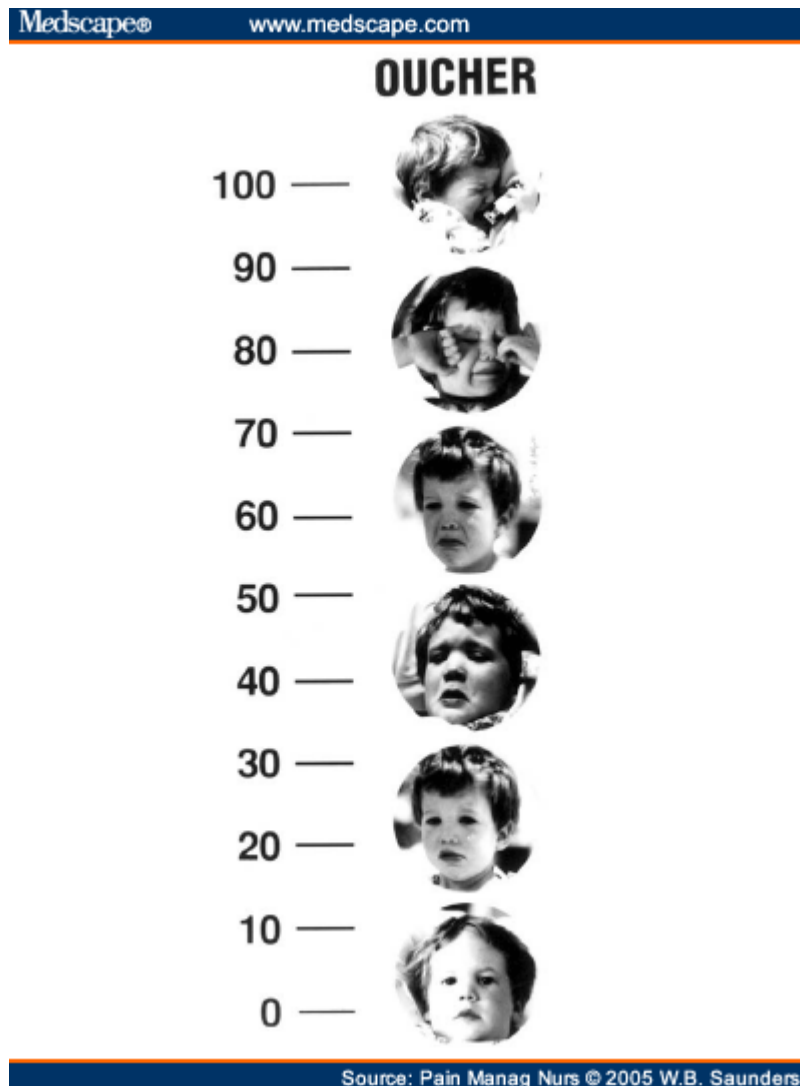


Рисунок 2. Лицевая шкала (University of Missouri-Kansas City School of Nursing)

Для рутинного исследования гемодинамики на экстракраниальном уровне применялась методика УЗДГ БЦС, интракраниальном уровне – ТКДГ. Исследования мозгового кровотока проводились на аппаратно-программном комплексе «Ангиодин» с программным обеспечением «Dorex» путем транс-краниальной и экстракраниальной доплерографии специальными датчиками (4 и 8 мГц для экстракраниальных и 2 мГц для интракраниальных сосудов). Состояние экстракраниального отдела брахиоцефальных артерий оценивалось по стандартной схеме (Никитин Ю.М., 2004). Для дуплексного сканирования интракраниального отдела брахиоцефальных артерий использовались стандартные трансстемпоральный и трансокципитальный доступы. Исследование осуществляли с помощью фазированного датчика частотой 2 МГц. Для исследования функционального состояния сосудов области КВП вычислялись следующие показатели: пиковая систолическая, конечная диастолическая и средняя скорости кровотока, индекс периферического сопротивления, индекс пульсации, коэффициент асимметрии кровотока по ПА. Пиковую систолическую (см/с) и конечную диастолическую (см/с) скорости кровотока измеряли в средних мозговых, передних мозговых, задних мозговых и позвоночных артериях. За условную норму скорости кровотока по позвоночным артериям, одному из основных сравниваемых параметров, принимался показатель равный $36,5 \pm 3,5$ см/с, полученный другими авторами в ряде сравнительных клинических исследований (Никитин Ю.М., 2004).

Особое внимание уделялось следующим параметрам кровотока: коэффициенту асимметрии позвоночных артерий и признакам включения альтернативных путей венозного оттока в экстракраниальную венозную систему. При оценке венозного кровотока учитывались данные, полученные М. Ф. Абрамовой при обследовании 6000 детей: скорость кровотока по позвоночному венозному сплетению у детей с АК1 составила $29 \pm 10,8$ см/с. В норме этот показатель не определялся. Скорость по прямому синусу составил у детей с АК1 $47 \pm 10,8$ см/с при норме $26,9 \pm 3,3$ см/с (Абрамова М.Ф., 2011).

При оценке гемодинамических нарушений с помощью метода КТАГ

обращалось внимание на два показателя: симметричное и асимметричное сужение позвоночной артерии, расширение вен позвоночного сплетения. В связи с отсутствием общепринятой нормы диаметра позвоночной артерии за условную норму принимались показатели диаметра позвоночной артерии, полученные при сравнительных исследованиях анатомии сосудов на больших группах испытуемых (Akgun V., 2013; Polgij M., 2013). Во всех подобных исследованиях авторы пришли к выводу, что диаметр позвоночных артерий у условно здоровых людей, в среднем, составляет $3,6 \pm 0,7$ мм. Учитывались результаты исследования, которые указывают, что у половины больных с АК1 правая ПА уже левой. Критерием подтверждения сужения позвоночной артерии являлось уменьшение ее диаметра менее 2,0 мм (Жукова М.В., 2011).

Учитывая, что параметры линейной скорости кровотока (ЛСК) в магистральных артериях характеризуются значительной изменчивостью (Никитин Ю.М., 2004), а асимметрия скорости кровотока у индивидуума в норме может достигать 30% (Nakamura N., 1998), в настоящем исследовании было принято, что при сужениях ПА менее 40% локальные и системные изменения гемодинамики отсутствуют. Сужение артерии в пределах 40–65% сопровождается увеличением скорости кровотока, повышением уровня пульсового давления. Сужение более 65–70% является гемодинамически значимым (Лелюк В.Г., 1996). В связи с этим так же, как и при УЗИ сосудов, были определены три критерия для оценки динамики функциональных изменений ПА, в результате проведенного лечения:

- 1) улучшение – увеличение исходного диаметра ПА на фоне лечения, снижение коэффициента асимметрии кровотока;
- 2) отсутствие изменений – отсутствие изменения диаметра ПА, отсутствие динамики коэффициента асимметрии кровотока;
- 3) ухудшение – уменьшение исходного диаметра ПА, увеличение коэффициента асимметрии кровотока.

Болюсная компьютерная ангиография с использованием шприца дозатора, а также исследование регионарного мозгового кровотока с помощью КТ-

перфузии проводилось при отсутствии у пациента какой-либо реакции на йодсодержащие, включая рентгеноконтрастные, препараты (со слов родителей) и при условии их информированного согласия. Решение о проведении исследования принималось на основании совместного обсуждения с участием нейрохирургов, неврологов и рентгенологов, полагая, что результаты перфузии будут полезны для оптимизации лечения. Перед исследованием пациент надевал защитный фартук (эквивалент свинца 0,35Pb) и воротник на область шеи. Исследование проводилось на сканере Siemens somatom emotion 6, установленном в Областной детской клинической больнице № 2 города Воронежа, в положении на спине, руки вдоль тела. В кубитальную вену устанавливался пластиковый катетер диаметром 16G или 18G. Голова пациента фиксировалась мягкими подушками в положении максимального сгибания (подбородок приведён к груди) для оптимальной визуализации гемисфер мозжечка, базальных ядер и исключения из поля исследования хрусталиков глаз. Исследование проводилось без наклона гентри. Перед перфузионным исследованием обязательно проводилось стандартное сканирование головного мозга в аксиальной проекции. Протокол исследования включал следующие параметры: время сканирования 60 с, количество срезов 60, режим сканирования пошаговый, интервал между срезами 1 с, толщина срезов 30×40 , напряжение на рентгеновской трубке 90 кВ, ток трубки – 200 мА, общее количество срезов – 240. После чего выполнялось прицельное КТ-перфузионное исследование. Болюсно, с помощью автоматического шприца medrad, вводилось 40 мл неионного контрастного препарата «Ксенетикс 350» со скоростью 4 мл/сек. Сканирование проводилось с задержкой 4 с и шириной коллимации 10 мм. Эквивалентная доза при КТ-перфузии составляла 3 мЗВ, средняя эквивалентная доза на всё исследование (включающее топограмму, обзорную КТ, КТ-перфузию) – 5,8 мЗВ. Серия последовательных изображений отправлялась на рабочую станцию для последующей компьютерной обработки.

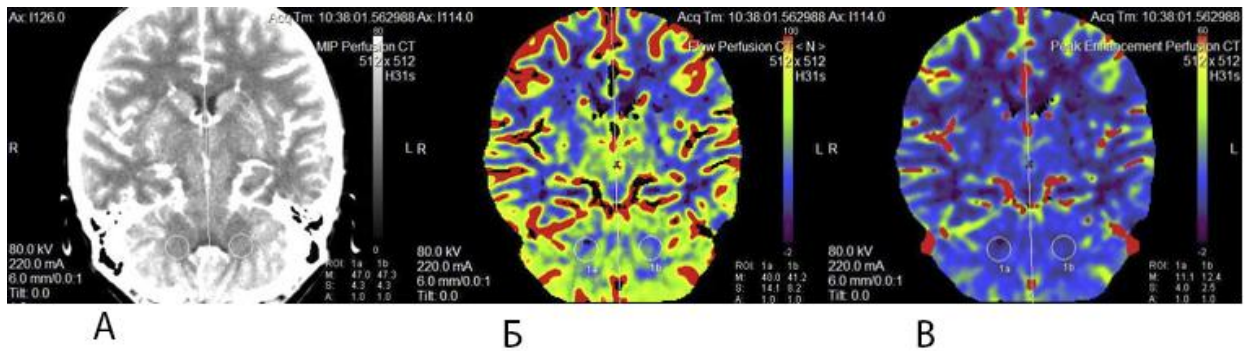


Рисунок 3. Изображения исследований методом КТ-перфузии:

А – в проекции максимальной интенсивности пикселей (MIP); Б – средняя скорость мозгового кровотока; В – на максимуме контрастного усиления

Зона измеряемых перфузионных параметров отмечена окружностями. Результаты оценивались как визуально с последующим цветным картированием, так и количественно, выбирая зону интереса.

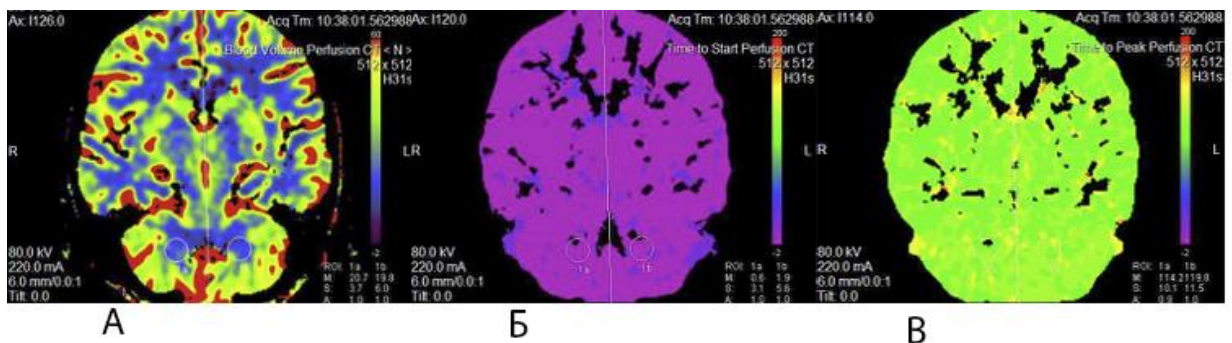


Рисунок. 4. Изображения исследований методом КТ-перфузии:

А – средний объем мозгового кровотока; Б – в момент старта (в секундах), В – в момент пика (в секундах). Зона измеряемых перфузионных параметров отмечена окружностями

Все количественные оценки проводились относительно контрастированного сагиттального венозного синуса или одного из поперечных синусов. В итоге получали шесть изображений:

- в проекции максимальной интенсивности пикселей (MIP) рис. 3, А;
- средняя скорость мозгового кровотока (в мл/мин) рис. 3, Б;
- на максимуме контрастного усиления рис. 3, В;

- средний объем мозгового кровотока (в процентах по отношению к объему вещества головного мозга) рис. 4, А;
- в момент старта (в секундах) рис. 4, Б;
- в момент пика (в секундах) рис. 4, В.

Значения перфузионных параметров оценивались в областях интереса в форме окружности диаметром 10 мм. Всем пациентам проводили сравнительный анализ вышеуказанных параметров в обеих гемисферах мозжечка в белом веществе, в проекции зубчатого ядра и коре мозжечка. Для сопоставления данных сравнивались показатели перфузии, измеренные в проекции базальных ядер (головка хвостатого ядра, скорлупа), в белом и сером веществе лобных долей. В качестве контроля использовали показатели кровотока, полученные с помощью аналогичного метода КТ-перфузии у пациентов без признаков церебрального повреждения (Wintermark M., 2004).

В исследовании использовались методики МРТ, МРА для исследования головного и спинного мозга на различных уровнях для исключения у больных со сколиозом фиксированного спинного мозга на уровнях ниже КВП.

2.3 Способы оценки анатомических изменений области КВП

Степень аксиального смещения миндалин в БО учитывалась при включении пациентов с АК1 в исследование, при анализе сравнимости групп и при оценке ее влияния на течение сколиотической деформации позвоночника у детей с АК1. В литературе нет точных ориентиров распределения пациентов с АК1 по данному признаку. Ряд авторов используют измерение величины эктопии миндалин ниже БО в мм (Воронов В.Г., 2001; Oakes W.J., 2011). Есть работы, в которых авторы пользуются понятиями «умеренное», «среднее» и «выраженное смещение миндалин ниже БО», другие исследователи оценивают величину расположения миндалин мозжечка по отношению к С1 (Pillay P.K., 1991). Отношение разных авторов к установлению диагноза АК1 в соответствии с уровнем аксиального смещения миндалин мозжечка изложено в

первой главе «Обзор литературы». В исследовании применялось условное распределение пациентов с АК1 по характеру взаимоотношения миндалин мозжечка с большим отверстием на три группы в соответствии со степенью аксиального смещения миндалин ниже БО.

1-я группа (умеренное аксиальное смещение) – миндалины мозжечка эктопированы от 3 до 7 миллиметров ниже БО.

2-я группа (среднее аксиальное смещение) – миндалины мозжечка эктопированы от 7 до 12 миллиметров ниже БО.

3-я группа (выраженное аксиальное смещение) – миндалины мозжечка эктопированы ниже БО более 12 мм.

Для определения наличия измененных тканей области БО, которые могли повлиять на величину дуральной воронки ЗЧЯ, вызвать нарушение ликвородинамики и стать причиной сосудистых изменений на этом уровне, проводились морфометрические измерения с помощью КТ-исследования величины сфеноидального угла, индекса Клауса, анатомических изменений костного края БО (величины асимметричного утолщения или истончения), расстояния от переднего края задней дуги атланта до ТМО, расстояния от верхнего края задней дуги атланта до нижнего края затылочной кости, максимальной толщины гребня затылочной кости.

При определении нормальных показателей этих величин использовались данные, полученные из литературных источников (Абрамова М.Ф., 2011; Жукова М.В., 2011).

Также проведено патоморфологическое исследование ЗАЗМ для определения ее роли как экстравазального фактора в возникновении сосудистых нарушений на уровне КВП и формирования клинической картины АК1, прогрессирования сколиотической деформации позвоночника у детей с АК1. Исследовалась иссеченная ЗАЗМ у всех оперированных нами пациентов с АК1, а также у детей, которым осуществлялся доступ к ЗЧЯ по другим причинам (опухоль, киста, кровоизлияние ЗЧЯ). Исследование удаленного фрагмента задней атланта-затылочной мембраны проводилось по единой схеме. Поме-

шался фрагмент иссеченной ткани в 10% раствор формалина в пропорции 1:10. Через 5–7 дней кусочки ткани заливался парафином. На микротоме делались срезы, помещались на предметные стекла, и проводилась световая микроскопия с последующей окраской препаратов. Применялся метод окраски гематоксилин-эозином и трихромная окраска по Масону.

2.4. Способы оценки сколиотической деформации позвоночника

Обязательным критерием включения пациентов в исследование было наличие у них подтвержденного рентгенологически сколиоза. Распределение пациентов по степени выраженности искривления оси позвоночника осуществлялось по следующей классификации сколиоза (Чаклин В.Д., 1973):

0 степень. С-образное искривление осанки, выявленное в положении стоя или при кинетических нагрузках, которое полностью проходило в положении лежа;

1 степень. У этих больных искривление позвоночника носило также С-образный характер, но в положении лежа полностью не проходило, а лишь уменьшалось. Угол искривления оси позвоночника на рентгенограммах, выполненных в положении стоя, не превышал 10 градусов по Коббу. Отмечались торсионные (прокручивание вдоль вертикальной оси) смещения позвонков;

2 степень. У этих пациентов деформация осанки носила С- или S-образный характер. Угол искривления оси позвоночника на рентгенограммах составлял 11–30 градусов. У всех больных отмечались торсионные смещения позвонков. В большинстве случаев деформации ребер отсутствовали или были выражены минимально;

3 степень. У этих больных нарушение осанки носило S-образный характер. Практически у всех пациентов выявлялась деформация ребер с образованием горба высотой более 3 см. Разница расположения высоты ребер могла быть обусловлена не только их гибусным (горбообразным) искривлением на одной стороне, но и их экскавационной (в виде углубления) деформацией на

противоположной. Искривление оси позвоночника на рентгенограммах составляло 31–60 градусов;

4 степень. У этих пациентов искривление осанки носило S-образный характер. Гибусная деформация ребер была выражена и носила фиксированный характер. Отмечались экскавационные деформации не только задней, но и передней поверхности грудной клетки. Угол искривления оси позвоночника на его рентгенограммах был более 61 градуса.

За рубежом принята аналогичная классификация сколиоза и кифоза позвоночника. Единственное ее отличие в том, что нулевая и первая степень искривления оси позвоночника (10 и менее градусов) отнесены не к сколиозам, а в разряд нарушений осанки (Diab M., 2011). В связи с этим официальные цифры распространенности сколиоза позвоночника в США несколько ниже за счет того, что легкие его стадии просто не учитываются. Однако распространенность тяжелых форм сколиотического искривления позвоночника в этой стране такая же, как и в странах СНГ.

При определении влияния формы сколиоза на его динамику у пациентов с АК1 в настоящей исследовании была применена классификация Ленке (Lenke L.G., 2007).

Для удобства статистических расчетов общеизвестные международные обозначения позвонков были пронумерованы арабскими цифрами по порядку от 1 (C1) до 24 (L5) (таблица 2).

Таблица 2. - Порядковая нумерация позвонков, используемая в статистических расчетах и ее сопоставление с номенклатурной

Позвонок	Номер по порядку	Позвонок	Номер по порядку
C1	1	Th6	13
C2	2	Th7	14
C3	3	Th8	15
C4	4	Th9	16
C5	5	Th10	17
C6	6	Th11	18
C7	7	Th12	19

Th1	8	L1	20
Th2	9	L2	21
Th3	10	L3	22
Th4	11	L4	23
Th5	12	L5	24

При обозначении основной и вспомогательной вершины позвонков при S-образном сколиозе использовались термины «вершина 1» для основной дуги, «вершина 2» – для вспомогательной.

Отдаленные результаты эффективности лечения в обеих группах пациентов оценивались в раннем послеоперационном периоде, через 2–3 месяца после операции, через 6 месяцев, 1 и 2 года после операции. За исключением 11 случаев, в которых катамнез прослежен до 3 и более лет. Катамнез этих пациентов (5 из первой группы и 6 из второй) прослежен на протяжении от 1 до 3 лет.

2.5 Техническое обеспечение хирургических вмешательств

Все оперативные вмешательства – декомпрессивные трепанации задней черепной ямки были выполнены одним хирургом в одной операционной. Использовалось положение больного полусидя на операционном столе. Применялась скоба трехточечной фиксации. Производилась резекция чешуи затылочной кости, заднего края большого отверстия и задней дуги атланта, иссечение задней атланто-затылочной мембраны. Далее проводились две методики субокципитальной декомпрессивной трепанации: первая (31 (56,4 %)) – выполнялось крестообразное рассечение наружного листка утолщенной твердой мозговой оболочки над миндалинами мозжечка и продолговатым мозгом с диссекцией и иссечением образовавшихся лоскутов наружного листка твердой мозговой оболочки, рассечением рубцовых сращений между твердой мозговой оболочкой и ЗАЗМ. Вторая (24 (43,6 %)) – выполнялось V-образное вскрытие твердой мозговой и арахноидальной оболочки с последующим про-

ведением пластики ТМО с помощью ауто- или аллотрансплантантов. Решение о выборе первой методики операции без вскрытия ТМО принималось в случае, если у пациентов эктопия миндалин мозжечка была не более 5–7 мм ниже большого отверстия. Дополнительно во время операции оценивалось состояние дуральной воронки после резекции чешуи затылочной кости и иссечения задней атланта-затылочной мембраны. При наличии хорошей пульсации и «релаксации» твердой мозговой оболочки после рассечения наружного ее листка декомпрессия на этом завершалась. В остальных случаях проводилась пластика ТМО. В качестве аллотрансплантантов использовалась несинтетическая твердая мозговая оболочка производства «Медтроник, США». Для ауто-трансплантации применялась пластика апоневрозом затылочных мышц, по разработанной методике (заявка на патент № 2014132098 от 04.08.2014 г.). В конце операции у 5 больных была применена пластика дефекта титановой минипластиной для предотвращения образования мышечно-дуральных рубцов (заявка на патент № 2014132902 от 11.08.2014 г.).

2.6 Структура базы данных

С момента начала исследования создана и ведется до настоящего времени компьютерная база данных всех пациентов с реестром оперированных больных. Ориентированная на специалистов в области нейрохирургии, неврологии и ортопедии эта база данных предназначена для сбора, хранения и анализа результатов лечения пациентов с аномалией Киари 1 и сколиозом.

Структура базы данных и алгоритм работы выглядят следующим образом:

1. База данных состоит из 60 столбцов. В строках располагаются сведения о конкретном пациенте. По вертикали в столбец вводится номер по порядку и фамилия пациента, остальные сведения базы данных вводятся по горизонтали. Паспортная часть занимает семь столбцов. Следующие 45 столбцов содержат сведения анамнеза и первичного обследования, восемь столбцов

содержат параметры контрольного обследования. Фрагмент интерфейса базы данных представлен на рисунке 5.

2. Вводятся паспортные данные пациента, включая пол (обозначается буквами м или ж), возраст арабскими цифрами в годах, жалобы на головную боль в баллах по ВАШ, наличие других симптомов отмечают в соответствующих столбцах цифрами: 1 (если симптом имеется) или 0 (если такого симптома нет).

3. Результаты обследования вводятся следующим образом: вносятся результаты КТ- и КТАГ-исследования, такие как уровень эктопии миндалин мозжечка в миллиметрах, наличие расширения венозного сплетения в проекции краниовертебрального перехода и спазма позвоночных артерий. Из результатов УЗИ сосудов головы и шеи арабскими цифрами вносится процент коэффициента асимметрии кровотока по позвоночным артериям. По данным рентгенологического исследования заносится вершина сколиоза латинскими буквами и угол деформации в градусах.

4. Способ лечения вводится словами «консервативное» или «хирургическое».

№ п/п	Фамилия	возраст	пол	АК1	сколиоз	РЦК	другое	с какого возраста	ГБ (по ВАШ)	боль в спине	другое	общемозговая	мозжечок	позвонок	другое	припад	размеры кисты	пролабир	асимметрия
8	Сурина Е.В.	14 ж		0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
9	Прохорова В.Н.	17 ж		0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
10	Просвирин С.И.	16 м		0	1	1	0	0	7	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
11	Родионов А.А.	15 м		0	0	1	0	0	6	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0
12	Чекмарев Ф.О.	3 м		0	0	1	0	0	6	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0
13	Дорохина Н.А.	16 ж		1	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
14	Пашенцева В.Н.	15 ж		0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
15	Кряжвин И.Е.	12 м		0	1	1	0	0	8	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
16	Ларионова В.В.	3 ж		0	1	1	0	0	6	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0
17	Родионов В.Б.	8 м		0	1	1	0	0	6	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0
18	Олимской Г.С.	5 м		0	1	1	0	0	4	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0
19	Тюшева А.И.	16 ж		0	1	1	0	0	5	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0
20	Дроздов А.Н.	15 м		0	1	1	0	0	4	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0
21	Сотников В.И.	8 м		0	0	1	0	0	7	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0
22	Джапарова Н.Ш.	6 ж		1	1	1	0	с 5 лет	4	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0
23	Мануковская М.Г.	16 ж		1	1	1	0	0	4	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0
24	Полова А.С.	15 ж		0	0	1	0	0	4	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0
25	Присич С.С.	9 м		0	0	1	0	0	5	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0
26	Черных Ю.В.	12 ж		1	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
27	Паладок Е.С.	3 ж		1	1	1	0	с 3 лет	3	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0
28	Стрельникова И.Е.	13 ж		1	1	1	0	0	7	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0

Рисунок 5. Вид фрагмента пользовательского интерфейса базы данных

2.7 Статистические методы, используемые при анализе полученных результатов

В данном исследовании все анализируемые данные носили, с одной стороны, качественный характер (динамика клинических симптомов, динамика диагностических критериев, гистология мембраны, варианты хирургической техники и др.), с другой стороны – ранговые (шкалы боли).

В структуре проведенного статистического исследования можно выделить несколько последовательных этапов:

- 1) определение необходимого объема выборочной совокупности;
- 2) аналитическо-статистический анализ эмпирических данных;
- 3) выявление зависимостей между исследуемыми показателями на основе построения регрессионных моделей;
- 4) разработка алгоритмизированных моделей прогнозирования течения сколиоза.

В процессе изложения диссертации обработанная информация была представлена в виде абсолютных, средних величин и относительных показателей, занесенных в статистические таблицы. В набор исследуемых признаков включались качественные и количественные показатели.

Для генерации одномерного статистического отчета, который содержал информацию о центральной тенденции и изменчивости входных данных, использовалась описательная статистика. Оценивались следующие параметры, рассчитываемые этим способом: математическое ожидание, стандартная ошибка, эксцесс, асимметрия, минимальное значение ряда данных.

Для проверки гипотезы о различии средних для двух выборок данных применялся парный двухвыборочный t-тест Стьюдента. Парный тест был использован, когда имелась естественная парность наблюдений. Не предполагалось равенство дисперсий генеральных совокупностей в этом тесте, из которых были выбраны данные. В результате этого теста была оценена совокупная дисперсия, вычисляемая по формуле

$$S = \frac{n_1 S_1^2 + n_2 S_2^2}{n_1 + n_2 - 2},$$

где n – число наблюдений в выборке, S – дисперсия в выборке.

Статистическая выборочная совокупность формировалась методом простой случайной выборки на основе выборочного исследования. Репрезентативность исследуемой выборочной совокупности была обеспечена математическим расчетом необходимого числа обследуемых. Необходимый объем выборки рассчитывался по следующей формуле

$$n = t^2 \times \sigma^2 / \Delta^2,$$

где n – объем выборки, t – стандартное отклонение, Δ – доверительный интервал, σ – среднеквадратичное отклонение.

При этом допускался прием преобразования формулы: отношение σ^2 / Δ^2 выражалось как K – коэффициент точности, уровень которого в пределах от 0,5 до 0,1 выбирается самим исследователем по специальной таблице, разработанной Н.А. Плохинским в 1961 году (Отдельнова К.А., 1980).

В полученных выборках для оценки количественных показателей каждой из исследуемых групп вычислялись средние значения (x_{cp}), степень разброса признаков в вариационном ряду оценивалась с помощью дисперсии ($D = \sigma^2$) и среднего квадратического отклонения (σ).

Для установления границ, в которых находится генеральная средняя, определялась предельная ошибка выборки (m) или доверительный интервал ($\pm \Delta = tm$), рассчитываемый для 5 %-го уровня значимости ($p = 0,05$).

Для обнаружения различий между средними величинами исследуемых параметров в различных группах или в одной группе на разных этапах исследования при наличии нормального распределения значений исследуемых признаков, использовался параметрический t -критерий Стьюдента для малых выборок. Предположение о нормальности распределения в выборке при этом

проверялось при помощи критерия согласия Пирсона. Полученное значение сравнивалось с критическим. При превышении критической величины гипотеза о нормальном распределении случайной величины принималась.

Посредством расчета F-критерия Фишера проводили проверку гипотезы о равенстве выборочных дисперсий. Вероятность нулевой гипотезы P_0 принимали при условии $F_{\text{расчетн.}} < F_{\text{критич.}}$, где $F_{\text{критич.}} = 2,94$ (при числе степеней свободы $f_1 = f_2 = 20$; $P_0 = 0,05$).

Непараметрический критерий Вилкоксона использовался при отсутствии нормального распределения признака в группе или определении достоверного различия дисперсий. Для проверки правильности дифференциации респондентов на контрастные группы по объективным критериям был применен непараметрический критерий Вилкоксона-Манна-Уитни U. Согласно методике, был составлен единый ранжированный ряд из трех попарно сопоставляемых выборок. При этом варианты расставлялись по степени нарастания признака, а наименьшему значению приписывается наименьший ранг. Общее количество рангов получилось равным

$$N = n_1 + n_2,$$

где n_1 – количество единиц в первой выборке (группа 1),

n_2 – количество единиц во второй выборке (группа 2).

Для выявления взаимосвязей между показателями использовался корреляционный анализ, суть которого заключается в определении степени вероятностной связи между двумя и более случайными величинами. Благодаря такому анализу можно отобрать факторы, оказывающие наиболее существенное влияние на результирующий признак, и обнаружить заранее неизвестные связи между переменными. Метод используется для количественной оценки взаимосвязи двух наборов данных, представленных в безразмерном виде. Коэффициент корреляции выборки представляет собой ковариацию двух наборов данных, деленную на произведение их стандартных отклонений.

Корреляционный анализ позволил установить, связаны ли наборы данных по величине. Если большие значения из одного набора данных были ас-

социированы с большими значениями другого набора, то это свидетельствовало о положительной корреляции. Малые значения одного набора, связанные с большими значениями другого, – об отрицательной корреляции, данные двух диапазонов никак не связанные – о корреляции, близкой к нулю.

С помощью регрессионного анализа связывали зависимую переменную и внешние, предсказывающие переменные и использовали для анализа воздействия на отдельную зависимую переменную значений одной или более независимых переменных. Линейный регрессионный анализ использовался в подборе графика для набора наблюдений с помощью метода наименьших квадратов. Регрессия пропорционально распределяла меру качества по всем исследуемым параметрам на основе данных функционирования системы в целом. Полученные результаты регрессии использовали для предсказания качеств нового, не проверенного фактора.

Уравнение линейной регрессии $y = mx + b$ или $y = m_1x_1 + m_2x_2 + \dots + b$ (в случае нескольких интервалов значений x), где зависимое значение y является функцией независимого значения x . Значения m – это коэффициенты, соответствующие каждой независимой переменной x , a , b – это постоянные.

Таким образом, резюмируя эту главу, можно заключить, что было проведено исследование, основанное на ретроспективном анализе 114 пациентов от 5 до 18 лет, за последние 11 лет, получавших консервативное (59) и хирургическое (55) лечение по поводу АК1. У всех пациентов было подтверждено наличие сколиоза и отсутствие сирингомиелии. До и после лечения пациенты прошли рентгенографию и МРТ позвоночника, КТАГ, УЗДГ и 17 пациентам из группы хирургического лечения проведена КТ-перфузия мозжечка. Хирургическая группа сформировалась из пациентов, которым были установлены общепринятые показания к ДЗЧЯ. Оставшиеся пациенты образовали группу консервативного лечения. Сравнительный межгрупповой анализ созданной базы данных пациентов проведен статистическими методами.

ГЛАВА 3

ХАРАКТЕРИСТИКА КЛИНИЧЕСКИХ ГРУПП ПАЦИЕНТОВ

В данной главе проведена оценка различий основных групп исследования по ряду признаков, которые могли повлиять на его результаты. В качестве нулевой гипотезы было принято утверждение, что группы пациентов, которым было проведено хирургическое или консервативное лечение, различаются.

3.1 Оценка различий в основных группах исследования по признакам «пол» и «возраст»

Распределение пациентов по полу и способу лечения представлено в таблице 3, из которой следует, что всего в исследовании приняло участие 114 детей: 61 мальчик (53,5%), 53 девочки (46,5%). В группе оперированных пациентов – 55 детей (48,2%), из них 28 мальчиков (50,91%), 27 девочек (49,09%), в группе консервативного лечения 59 (51,8%) пациентов: 33 мальчика (55,93%), 26 девочек (44,07%). Таким образом, среди исследуемых пациентов с АК1 и сколиозом хирургическое лечение получили почти поровну и мальчики, и девочки, а в группе консервативного лечения мальчиков было больше, чем девочек (таблица 3). По данному признаку группы статистически не различались ($p > 0,05$).

Таблица 3. - Распределение пациентов по полу и способу лечения

Пол пациента	Группа консервативного лечения, N=59	Группа хирургического лечения, N=55	Всего, N=114	Достоверность различий между группами, p
Мальчики	33 (55,93%)	28 (50,91%)	61 (53,5%)	0,9526
Девочки	26 (44,07%)	27 (49,09%)	53 (46,5%)	0,9626

Распределение пациентов по возрасту в группах представлено в таблице 4. Средний возраст пациентов в группе консервативного лечения составил

12,44 года, в группе хирургического лечения – 11,45 года. Самому младшему пациенту в обеих группах лечения было 5 лет.

Таблица 4. - Распределение пациентов по возрасту в группах в абсолютных цифрах и процентном соотношении

Возраст в годах	Группа хирургического лечения, N=55		Группа консервативного лечения, N=59	
	абс.	%	абс.	%
от 2 до 6 лет	10	18,2	2	3,4
от 7 до 11 лет	14	25,5	20	33,9
от 12 до 15 лет	18	32,7	29	49,2
от 16 до 18 лет	13	23,6	8	13,5
Итого	55	100	59	100

В группе от 2 до 6 лет число детей, кому проведено хирургическое лечение, составило 10 (18,2%), а в группе консервативного лечения только 2 (3,4%) пациента. В возрастной группе от 7 до 11 лет число пациентов, кому проведено хирургическое вмешательство, было 14 (25,5%), а кому проведена консервативная терапия – 20 (33,9%). Возрастная группа пациентов от 12 до 15 лет включала в себя 18 (32,7%) детей в хирургической группе и 29 (49,2%) в консервативной группе. Такая разница, по-нашему мнению, связана с физиологической стабилизацией краниоспинальных функциональных нарушений у части больных в пубертатном периоде. Поэтому в этой возрастной группе консервативное лечение имело больший успех. В возрасте от 16 до 18 лет было 13 (23,6%) пациентов в группе хирургического лечения и 8 (13,5%) пациентов в консервативной группе.

После проведения статистического анализа выявлено, что значение коэффициента уровня значимости различий между группами (p) выше критического (p – 0,7171) и, таким образом, по возрасту группы также не различались.

3.2 Оценка различий в основных группах исследования по клиническим признакам

Различия по встречаемости клинических признаков таких, как головная боль, боль в шее, боль в спине и наличие очаговой неврологической симптоматики до начала лечения в группах отражены в таблице 5.

Таблица 5. - Различия по встречаемости клинических признаков в группах до лечения

Признаки	Группа консервативного лечения, N=59	Группа хирургического лечения, N=55	Достоверность различий между группами, p
Головная боль	51 (86,4%)	52 (94,5%)	0,0054*
Боль в шее	4 (6,8%)	7 (12,7%)	0,0357*
Боль в спине	6 (10,2%)	9 (6,8%)	0,1307
Очаговая неврологическая симптоматика	7 (11,9%)	18 (45,5%)	-

Уровень головной боли, который оценивался нами с помощью ВАШ, был изначально более выраженным у пациентов в группе хирургического лечения. Так, до начала лечения в консервативной группе интенсивной головной боли (на 9 и 10 баллов по ВАШ) не отмечено ни у кого, головная боль на 8 баллов отмечалась у 11,9% пациентов, на 7 баллов – у 28,8% пациентов. Менее выраженная головная боль – на 6 баллов – отмечалась у 22% пациентов, на 5 баллов – у 11,9% пациентов. Менее интенсивная головная боль на 4 балла выявлена у 10,2% пациентов, а на 3 балла – у 1,7% больных. Отсутствие головной боли отмечено у 13,6%. В группе хирургического лечения интенсивность головной боли до начала лечения распределилась следующим образом. На малоинтенсивную головную боль в 2, 3 и 4 балла приходилось по 1,8% пациентов этой группы. Головная боль на 5 баллов отмечалась у 5,5% пациентов, на 6 баллов – у 20% пациентов. Более интенсивная головная боль

на 7 баллов была выявлена у 29,1% пациентов, а на 8 баллов – у 25,5% детей. Максимально выраженная головная боль на 9 баллов отмечалась у 5,5% пациентов, а на 10 баллов – у 3,6% пациентов (рис. 6).

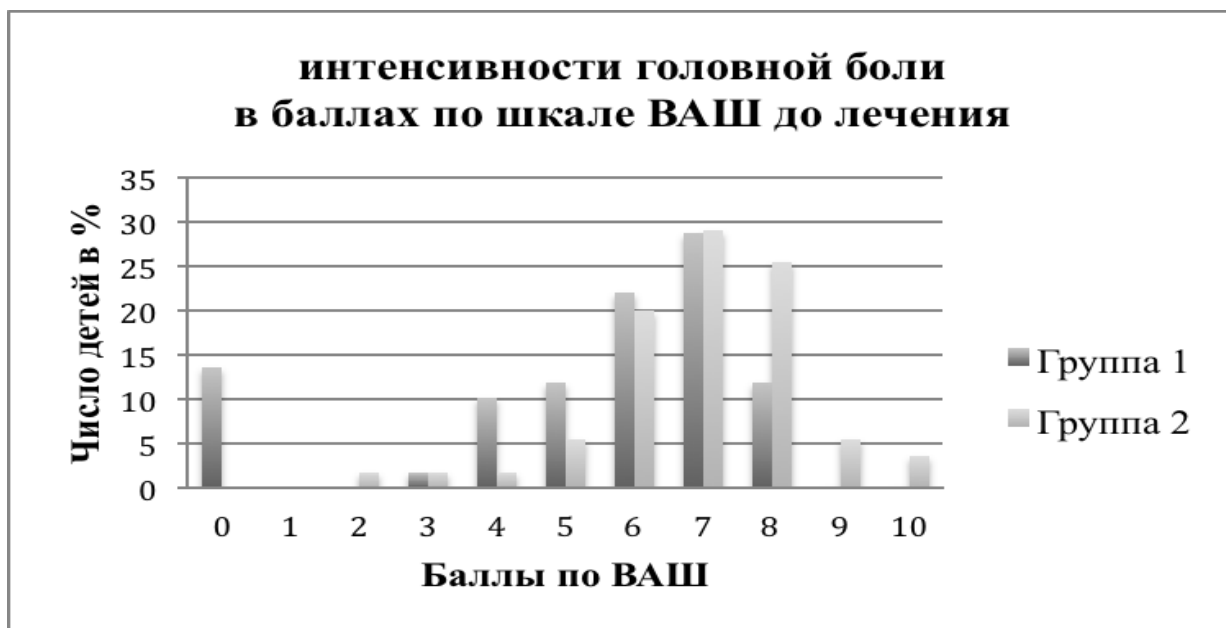


Рисунок 6. Сравнительная гистограмма характеристики выраженности головной боли в баллах по шкале ВАШ до лечения

Головная боль в группе хирургического лечения отмечена у 52 (94,5%), в группе консервативного лечения – у 51 (86,4%) пациента. Это объясняется тем, что одним из показаний к хирургическому лечению было наличие головной боли и ее интенсивность. С этим же связан факт, того что у пациентов в группе консервативного лечения интенсивность головной боли была меньше. Однако такой распространенный клинический признак АК1, как болевой синдром в шее, описанный у взрослых пациентов (Можаев С.В., 2006; Стерликова Н.В., 2007; Севостьянов Д.В., 2012), отмечен только у 4 (6,8%) наших пациентов в группе консервативного лечения и лишь у 7 (12,7%) в группе хирургического лечения. При анализе головной боли отмечено, что у 66 (64,07%) пациентов головная боль локализовалась в затылочной области, в 16,5% случаев (17 пациентов) имела шейно-затылочную локализацию и у 20 (19,4%) пациентов не имела определенной локализации. Боль в спине, описанная рядом авторов, у пациентов со сколиозом (Абальмасова Е.А., 1971;

Дудин М.Г., 2005) отмечалась в нашей серии у 6 (10,2%) пациентов в консервативной группе и у 9 (6,8%) пациентов во второй группе (таблица 6).

По клиническим симптомам до начала лечения отмечено достоверное различие в группах по наличию боли в шее и головной боли.

Таблица 6. - Структура очаговой симптоматики у пациентов в различных группах лечения

Признаки	Группа консервативного лечения, N=59	Группа хирургического лечения, N=55
Глазодвигательные нарушения, нистагм	2 (3,4%)	6 (10,2%)
Мозжечковые нарушения	3 (5%)	5 (9,1%)
Нарушения со стороны каудальной группы ЧМН	–	4 (7,3%)
Преходящие онемения в руке и половине лица	–	1 (1,8%)
Тазовые расстройства	4 (6,8%)	–
Психические нарушения	2 (3,4%)	2 (3,6%)
Всего	11 (18,6 %)	18 (32,7 %)

Очаговая неврологическая симптоматика в виде глазодвигательных нарушений, нистагма, нарушения равновесия, фибриллярных подергиваний языка, онемения в половине лица и руке, а также тазовых нарушений и психических расстройств, представлена у 11 (18,6%) пациентов в консервативной группе и у 18 (32,7%) пациентов в группе хирургического лечения (табл.6). Факты наличия очаговой симптоматики, и ее выраженность также учитывались при определении показаний к хирургическому лечению детей с АК1 и сопутствующим сколиозом. В связи с этим количество больных с наличием очаговой симптоматики в группе детей, получивших хирургическое лечение, было больше.

Была проведена оценка длительности клинических проявлений, которая в среднем по всем пациентам составила – 28,3 месяца. У пациентов в группах

хирургического и консервативного лечения она составила $35,63 \pm 4,14$ и $21,44 \pm 2,84$ соответственно. Данные представлены в таблице 7.

Таблица 7. - Длительность клинических проявлений в группах хирургического и консервативного лечения

Группа	Длительность клинических проявлений (месяцы)
Группа консервативного лечения (N=59)	$21,44 \pm 2,84$
Группа хирургического лечения (N=55)	$35,63 \pm 4,14$

Статистически значимых различий по данному признаку не отмечено. Достоверность различий между группами по длительности клинических проявлений составила $p = 0,7876$.

3.3 Оценка различий в основных группах исследования по форме и степени деформации позвоночника

При оценке сколиотической деформации позвоночника по классификации Ленке (табл. 8) выявлено, что в группе консервативного лечения больше пациентов было со сколиозом первого типа – 23 (39%), несколько меньше со вторым типом деформации – 21 (35,6%). Пациентов с третьим типом сколиоза было 6 (10,2%), с пятым – 4 (6,8%), с шестым – 5 (8,4%) пациентов. В группе хирургического лечения также больше всего пациентов имели первый и второй тип деформации по Ленке – 17 (30,9%) и 23 (41,8%) соответственно. Третий тип деформации выявлен у 10 (18,2%) пациентов этой группы. Пятый тип деформации отмечен у 4 (7,3%) пациентов, а шестой тип – у 1 (1,8%). Четвертый тип деформации отсутствовал в обеих группах исследования.

Таблица 8. - Распределение пациентов со сколиозом по типам деформации в различных группах лечения (классификация Ленке)

Группа	Тип 1	Тип 2	Тип 3	Тип 4	Тип 5	Тип 6
Консервативного лечения, N=59	23 (39%)	21 (35,6%)	6 (10,2%)	-	4 (6,8%)	5 (8,4%)
Хирургического лечения, N=55	17 (30,9%)	23 (41,8%)	10 (18,2%)	-	4 (7,3%)	1 (1,8%)

При рассмотрении превалирования стороны сколиотической деформации (таблица 9) выявлено, что в группе консервативного лечения правосторонний сколиоз встречался у пациентов в 67,8% случаев, а левосторонний – у 32,2%. В группе хирургического лечения правосторонний сколиоз выявлен у 60% пациентов, а левосторонний – у 40%. Таким образом, в обеих группах превалировало число пациентов с правосторонней деформацией позвоночника.

Таблица 9. - Частота встречаемости стороны сколиотической деформации

Показатель	Консервативное лечение, %		Хирургическое лечение, %		Критерий Фишера
	правосторонняя	левосторонняя	правосторонняя	левосторонняя	
Сторона деформации	67,80	32,20	60,00	40,00	0,7186

Исходя из проведенных статистических расчетов, различий по частоте встречаемости право- и левосторонних сколиотических деформаций по критерию Фишера не выявлено.

Произведена оценка различий по номеру позвонка, являющегося вершиной первой основной дуги и второй дуги при S-образном сколиозе, а также по углу деформации позвоночника на этих уровнях. Данные представлены в

таблице 10. Схема формирования номера позвонка представлена в главе «Материалы и методы».

Таблица 10. - Степень выраженности сколиотической деформации в группах исследования

Показатель	Группа консервативного лечения (N=59)	Группа хирургического лечения (N=55)	Достоверность различий между группами (p)
Номер позвонка, являющегося вершиной первой основной дуги сколиоза	14,69±0,646	15,36±0,58	0,7171
Величина угла первой вершины (градус)	10,71±2,20	14,34±1,94	0,8198
Номер позвонка, являющегося вершиной второй дуги сколиоза (при наличии)	6,72±1,28	7,26±1,87	0,7876
Величина угла второй вершины (при наличии)	8,32±1,39	7,072±1,46	0,7521

Исходя из полученных данных, можно сделать вывод, что группы сравнения по форме и выраженности сколиотической деформации статистически не различались.

Также была проведена оценка длительности наблюдения за сколиозом до лечения (таблица 11), которая, в среднем, по всем пациентам составила – 24,0 месяца. У пациентов в группах хирургического и консервативного лечения она составила 20,7±2,5 и 27,65±3,69 соответственно. Результаты представлены в таблице 13. Статистически значимых различий по данному при-

знаку не отмечено. Достоверность различий между группами по длительности наблюдения за сколиозом составила 0,9645.

Таблица 11. - Различия по срокам наблюдения за сколиозом в основных группах сравнения

Показатель	Группа хирургического лечения (N=59)	Группа консервативного лечения (N=55)	Достоверность различий между группами (p)
Длительность наблюдения за сколиозом в месяцах	20,7±2,5	27,65±3,69	0,9645

Поскольку значение коэффициента уровня значимости различий между группами ($p = 0,9645$) выше критического, по длительности наблюдения за сколиозом группы статистически не отличались.

3.4 Оценка различий в основных группах исследования по уровню аксиального смещения миндалин мозжечка в БО

Как видно из графика, представленного на рисунке 7, уровень эктопии миндалин мозжечка у пациентов колебался от одного до 20 мм. В группе хирургического лечения средний уровень аксиального смещения миндалин мозжечка был выше и составил 7,78 мм, а в группе консервативного лечения – 5,34 мм.

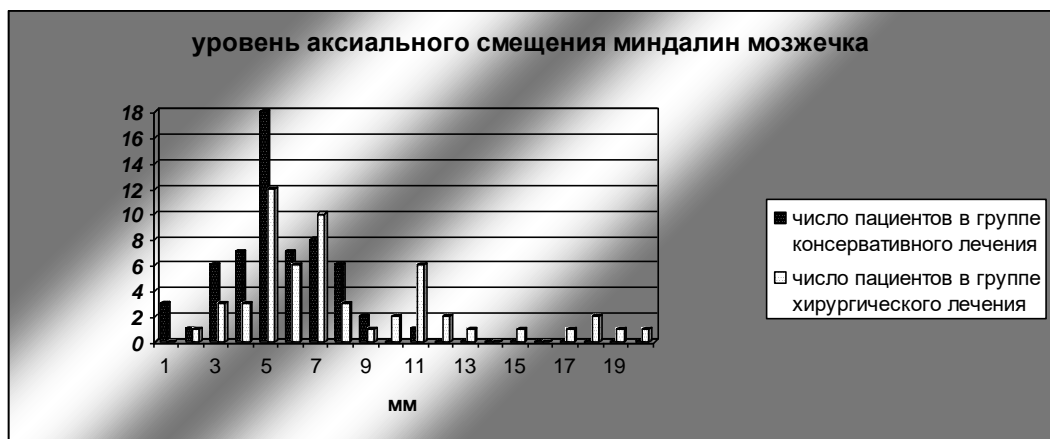


Рисунок 7. График распределения пациентов в группах лечения в зависимости от уровня смещения миндалин мозжечка ниже большого отверстия

В таблице 12 представлены средние значения уровня аксиального смещения миндалин мозжечка по асимметрии. Так, в группе консервативного лечения уровень эктопии миндалин мозжечка справа составил $4,76 \pm 0,29$ мм, а слева – $4,59 \pm 0,26$ мм. В группе хирургического лечения уровень эктопии миндалин справа был равен $7,56 \pm 0,58$ мм, слева – $7,02 \pm 0,59$ мм.

Таблица 12. - Уровень аксиального смещения миндалин мозжечка в большое отверстие в группах исследования

Признак	Группа консервативного лечения	Группа хирургического лечения	Достоверность различий между группами (p)
Аксиальное смещение миндалин справа в мм	$4,76 \pm 0,29$	$7,56 \pm 0,58$	0,00001 *
Аксиальное смещение миндалин слева в мм	$4,59 \pm 0,26$	$7,02 \pm 0,59$	0,0003 *

После проведения статистической обработки по данному признаку выявлено, что значение коэффициента уровня значимости различий между группами (p) менее 0,01, то есть группы достоверно отличались по уровню аксиального смещения миндалин мозжечка.

Таким образом, в группе консервативного лечения интенсивность головной боли была достоверно меньше, чем в группе хирургического лечения. Группы достоверно отличались по уровню эктопии миндалин в большое отверстие. В группе хирургического лечения третий и шестой тип сколиоза по Ленке встречался чаще, чем в группе консервативного лечения.

ГЛАВА 4

АНАТОМИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ОБЛАСТИ КВП У ДЕТЕЙ С АК1 И
СКОЛИОЗОМ

4.1 Анатомические изменения на уровне задних отделов большого отверстия

4.1.1 Анатомические варианты заднего края большого отверстия и гребня затылочной кости у пациентов с АК1 и сколиозом без сирингомиелии по данным КТ. Морфометрические показатели ЗЧЯ

Было отмечено, что группы лечения по основным клинико-популяционным признакам статистически не отличались. В этой главе рассмотрен ряд анатомических изменений КВП, диагностированных у пациентов обеих групп в начале лечения.

Известно, что одним из патогенетических факторов развития АК1, особенно у больных с отсутствием сирингомиелии, является малый размер задней черепной ямки. Большинство исследователей определяют относительные размеры задней черепной ямки, измеряя сфеноидальный угол, индекс Клауса и длину ската (Менделевич Е.Г., 2011; Furtado S.V., 2010). На основании наших предварительных наблюдений сделано заключение, что уменьшенные показатели объема ЗЧЯ встречаются не так часто у пациентов с АК1 без сирингомиелии со сколиозом. Чаще всего они определялись у пациентов с явлениями платибазии. Анализ измерения сфеноидального угла, длины ската и индекса Клауса показал, что в проведенном исследовании было 18 (15,8%) пациентов с малыми размерами ЗЧЯ.

Сфеноидальный угол в группе консервативного лечения в среднем составил 115,58 градусов, в группе хирургического лечения угол был больше и в среднем составил 120,84 градусов. Индекс Клауса в группе консервативного лечения в среднем был равен 38,12 мм. В группе хирургического лечения индекс Клауса был равен в среднем 37,24 мм. Длина ската в группе консервативного лечения в среднем была равна 40,6мм. В группе оперированных па-

циентов значительного различия выявлено не было, длина составила 40,5мм. Достоверных статистических различий по этим признакам между группами лечения не выявлено (таблица 13).

Таблица 13. - Среднее значение морфометрических показателей ЗЧЯ у пациентов с АК1 обеих групп исследования по сравнению с нормой

Показатель морфометрии ЗЧЯ	Группа консервативного лечения	Группа хирургического лечения	Норма
Сфеноидальный угол	115,58	120,84	90-130
Индекс Клауса	38,12	37,24	не менее 30
Длина ската	40,6	40,5	32-51

Учитывая, что теория развития АК1 без сирингомиелии основана на уменьшении объема ЗЧЯ, с целью определения дополнительных факторов, влияющих на ее уменьшение, рассмотрен комплекс анатомических особенностей костей ЗЧЯ. Было обращено внимание на размеры костных анатомических образований таких, как толщина края БО, глубина гребня затылочной кости и передне-задний размер БО, а также асимметричные варианты ЗЧЯ.

Было проведено измерение большого отверстия в двух перпендикулярных плоскостях: передне-задний диаметр и поперечный диаметр (рисунок 8).

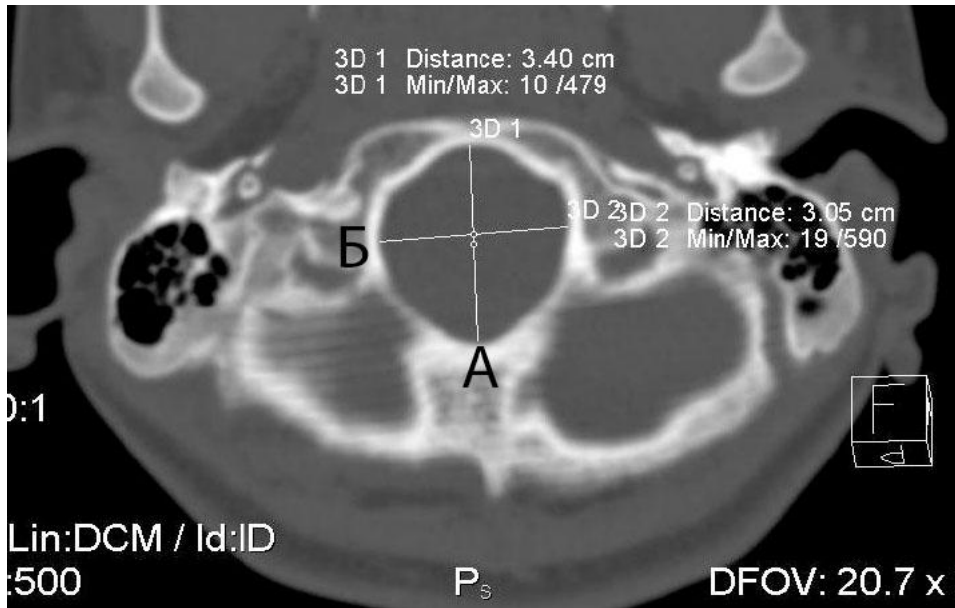


Рисунок. 8. Схема измерения большого отверстия:

А – передне-задний диаметр; Б – поперечный диаметр

Измерение края БО проводилось сагиттальной плоскости (рис. 9).

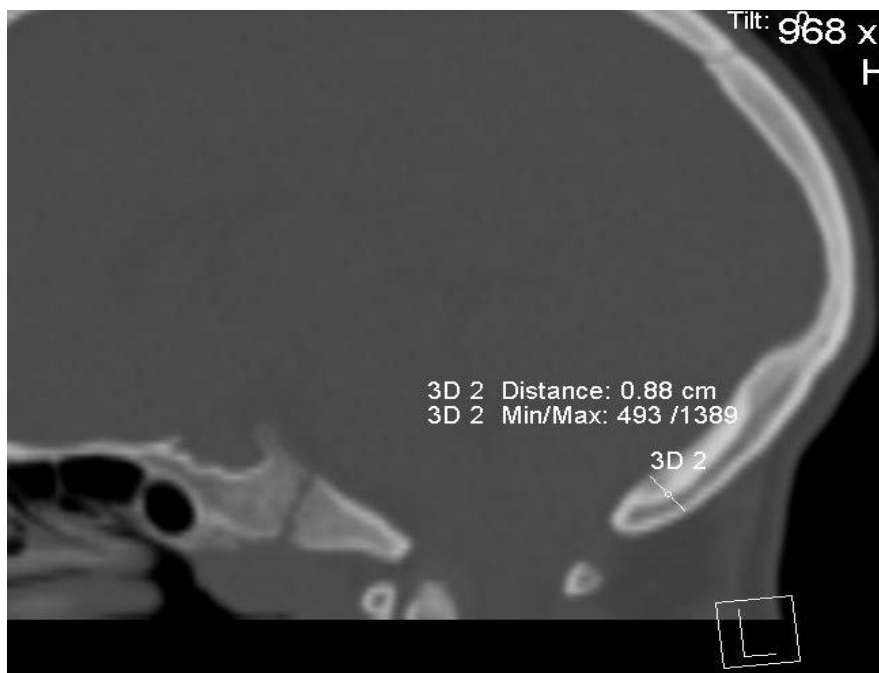

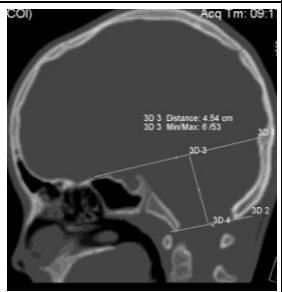
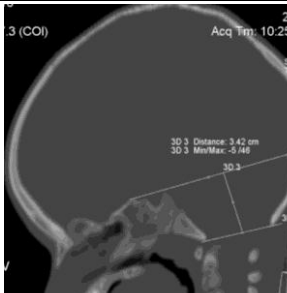
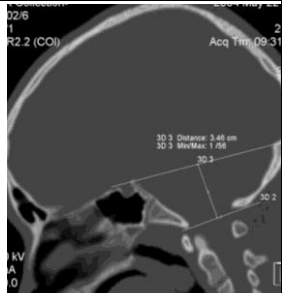
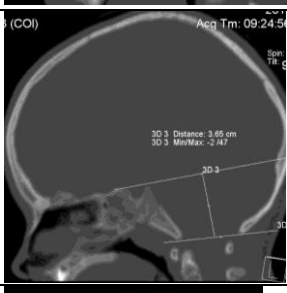
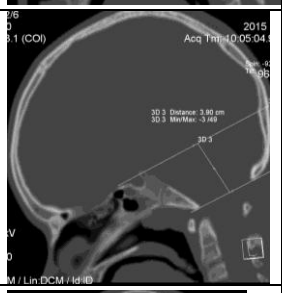
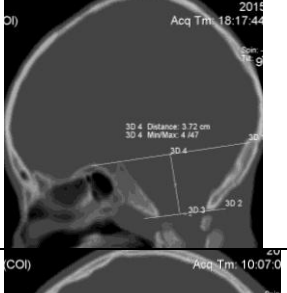
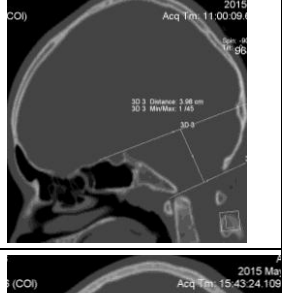

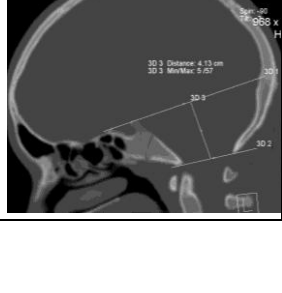


Рисунок. 9. Пример измерения края БО в сагиттальной плоскости

Оценена зависимость толщины затылочной кости от морфометрических показателей и возраста пациента. Выявлено, что толщина затылочной кости и заднего края БО не зависела от морфометрических показателей, в частности, от величины индекса Клауса и возраста ребенка (таблица 14).

Таблица 14. - Примеры различных вариантов толщины затылочной кости и индекса Клауса по КТ у детей разного возраста

Пациент	Индекс Клауса, мм	КТ	Пациент	Индекс Клауса, мм	КТ
И.б.№10 П1776 К-ина, 5 лет	3,28		И.б.№10 П253 Ч-ов, 8 лет	4,54	
И.б.№12 П1467 М-ов, 6 лет	3,42		И.б.№12 П690 Н-ова, 10 лет	3,46	
И.б.№7393 С-ева, 5 лет	3,65		И.б.№11 П1067 М-ко, 10 лет	3,90	
И.б.№08 П2617 О-ой, 5 лет	3,72		И.б.№07 П1501 И-ова, 11 лет	3,98	
И.б.№10 П2037 С-ина, 8 лет	3,78		И.б.№11 П97 К-ин, 12 лет	4,13	

Из таблицы 14 и иллюстраций видно, что толщина края БО может практически не отличаться у четырехлетнего и 12 летнего ребенка.

С целью дальнейшей объективизации толщины затылочной кости у пациентов с АК1 проведено измерение в аксиальной плоскости глубины гребня затылочной кости (рисунок 10).

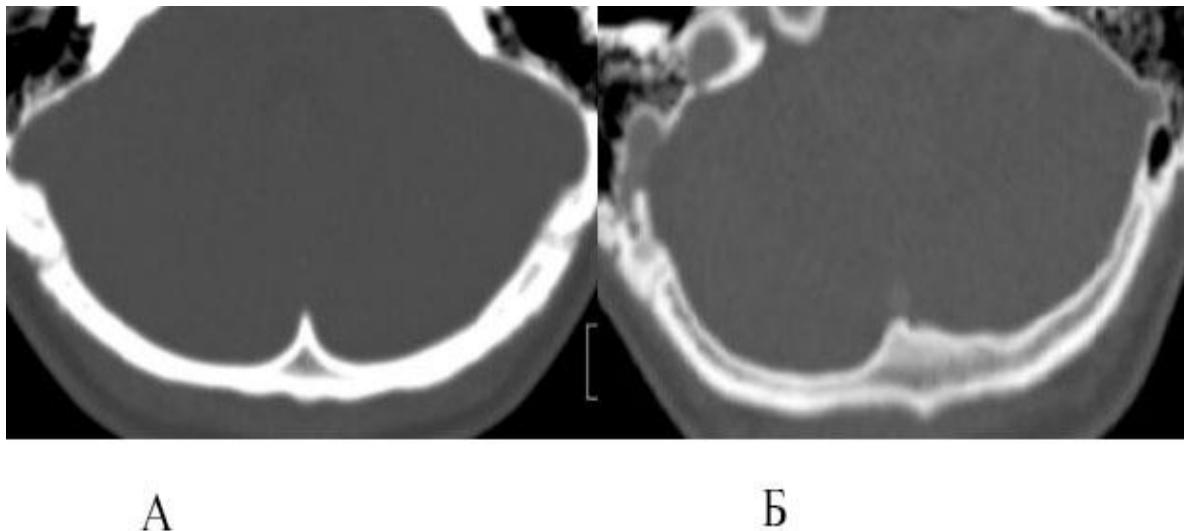
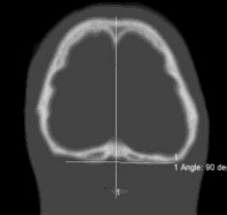
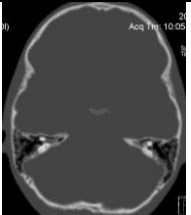

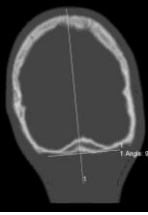
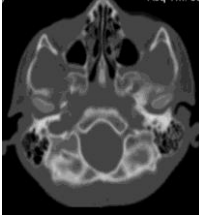
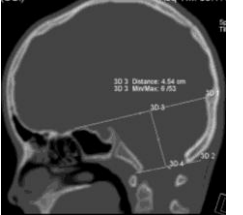
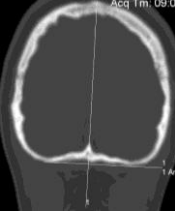
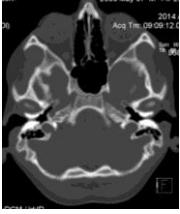
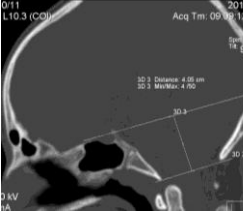


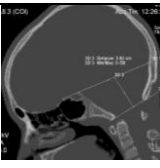



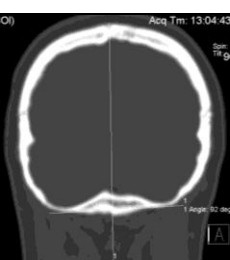

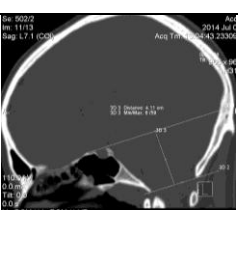


Рисунок 10. Варианты гребня затылочной кости:

А – симметричный гребень затылочной кости; Б – асимметричный гребень затылочной кости

Было обращено внимание на наличие у ряда пациентов асимметричных вариантов формирования гребня затылочной кости и асимметричного ее утолщения. При анализе симметричных и асимметричных измерений костей черепа на КТ-исследованиях различных пациентов (примеры в таблицах) было обращено внимание на то, что размеры измеряемых костных образований имеют значительную разницу в пределах одного возраста пациентов.

Таблица 15. - Примеры симметричных и асимметричных вариантов ЗЧЯ по КТ у детей разного возраста

Пациент / индекс Клауса, мм	Форма	КТ фронт	КТ аксиал	Индекс Клауса
И.б.№ 11П1067 М-ко, 10 лет /3,83	Симметрия			
И.б.№10П253 Ч-ов, 8 лет / 4,54	Симметрия			
И.б.№07П127 Л-ев, 14 лет / 4,05	Симметрия			
И.б.№ 07П3412 П-ев, 10лет / 3,92	Асимметрия			
И.б.№ 10П1796 Я-ая, 15 лет /4,03	Асимметрия			
И.б.№09П1918 Ф-ова, 15 лет /4,11	Асимметрия			

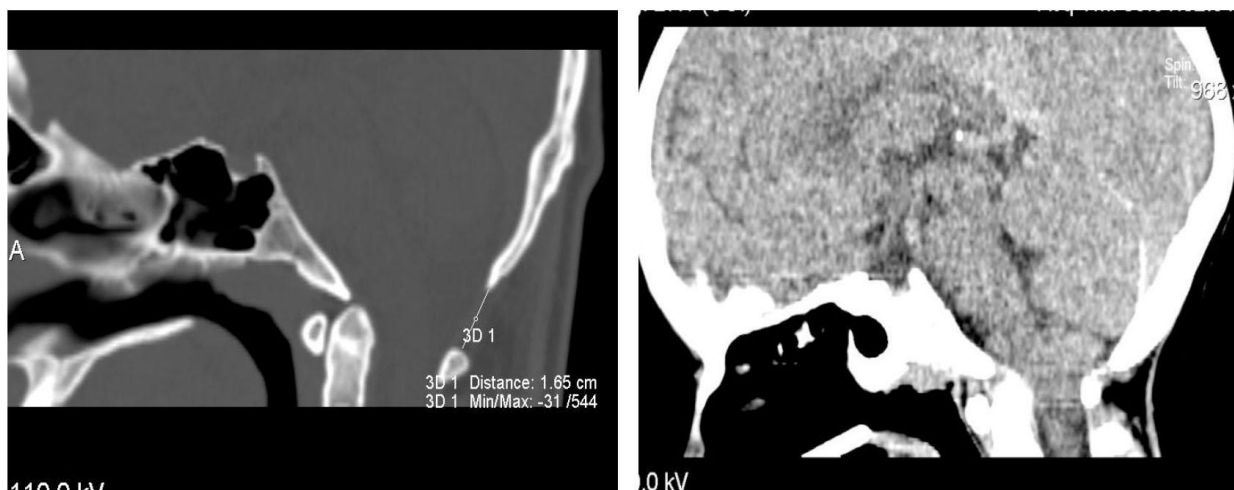
В таблице 15 представлены примеры наблюдений у пациентов с АК1 разных возрастов с разными размерами костных образований ЗЧЯ.

Таблица 16. - Примеры размеров, определяемых по КТ, костных анатомических ориентиров большого отверстия у пациентов с АК1

Пациент	Возраст (годы)	Передне-задний диаметр большого отверстия (мм)	Толщина края большого отверстия (мм)	Расстояние от заднего края большого отверстия до С1 (мм)	Глубина гребня затылочной кости (мм)
1	6	34	6,4	4	9
2	6	35	6	15,5	10,2
3	9	35	4,1	6	6,5
4	9	34,5	6,7	5	12
5	10	32	9	7	11
6	14	36	10	12	15
7	17	36	8	8	18,5
9	18	35	6,2	7	12,5

Из таблицы 16 видно, что в одной и той же возрастной группе у пациентов с АК1 имеют место разные размеры костей БО. Предположено отсутствие прямой связи между величиной указанных образований и возрастом пациентов с АК1.

Одним из измеряемых показателей было расстояние от края БО до С1 в сагиттальной плоскости. Это расстояние характеризует общие пропорции костей и мягких тканей на уровне задних отделов КВП. Величину этого показателя можно определить по КТ в костном (рис. 11, А) и нативном режимах (рис. 11, Б). На рисунке 11А показан пример увеличенного расстояния, на рисунке 11Б – пример короткого расстояния. За нормальные показатели принят средний размер в контрольной группе, (N=42), полученный при КТ у пациентов с легкой ЧМТ – $6,4 \pm 1,0$ см (табл.).



А

Б

Рисунок 11. Пример измерения расстояния БО-С1:

А – костный режим КТ, увеличенное расстояние; Б – нативный режим КТ, уменьшенное расстояние

Для сравнения результатов лечения и определения факторов, на них влияющих, использовалось распределение пациентов на две возрастные группы (препубертатного и пубертатного периода). Это было продиктовано тем, что прогрессия сколиотической деформации активизируется в пубертатном периоде (Чаклин В.Д., 1973). Для определения и сравнения возрастных норм исследуемых значений было использовано распределение детей по возрасту, принятое в педиатрии (Чабовская А.П., 1980; Антонова О.А., 2006). «Условная норма» по возрастам была определена по изучению размеров костей черепа у пациентов с легкой ЧМТ без признаков сколиоза и АК1 (N=42). Данные представлены в таблице 17.

Таблица 17. - Средние размеры костных образований ЗЧЯ у пациентов контрольной группы по возрастам, N= 42

Возрастная группа	Передне-задний диаметр большого отверстия (мм)	Толщина края большого отверстия (мм)	Расстояние от заднего края большого отверстия до С1 (мм)	Глубина гребня затылочной кости (мм)
до 6 лет	32,93	5,45	5	9,23
7-11 лет	33,6	5,94	5,7	11,14
12-14 лет	34,62	6,71	7,3	12,43
15-18 лет	35,84	5,9	7,6	12,8
Все пациенты	34,2	6	6,4	11,4

Средние размеры изучаемых костных образований ЗЧЯ среди всех пациентов с АК1 по возрастам представлены в таблице 18.

Таблица 18. Средние размеры костных анатомических ориентиров большого отверстия у пациентов с АК1 по возрастам

Возрастная группа	Передне-задний диаметр БО (мм)	Толщина края БО (мм)	Расстояние между задним краем БО до С1 (мм)	Глубина гребня затылочной кости (мм)
До 6 лет (N=12)	33,88	6,33	7,43	9,5
7–11 лет (N=34)	34,07	6,44	10	10
12–14 лет (N=33)	36,15	7,23	9	12,5
15–18 лет (N=35)	36,89	6,99	9,87	13,1
Все пациенты N=114	35,52	6,82	9,42	11,6

Из полученных данных видно, что в возрастной группе до 6 лет передне-задний диаметр БО в среднем был равен 33,88 мм, в группе от семи до 11 лет –

34,07 мм, в группе 12–14 лет – 36,15 мм, в старшей возрастной группе – 36,89 мм. Толщина края БО в группе детей до шести лет была равной 6,33 мм, в возрасте от семи до 11 лет – 6,44 мм, в группе 12–14 лет – 7,23 мм, у пациентов старше 15 лет – 6,99 мм. Расстояние между задним краем БО и задней дугой С1-позвонка в группе до 6 лет была равной 7,43 мм, в группе пациентов от 7 до 11 лет – 10 мм, в группе 12–14 лет – 9 мм, в старшей возрастной группе – 9,87 мм. Величина гребня затылочной кости в младшей возрастной группе в среднем была равна 9,5 мм, в группе от семи до 11 лет – 10 мм, в группе 12–14 лет – 12,5 мм. В старшей возрастной группе величина гребня затылочной кости равнялась 13,1 мм.

При сравнении полученных результатов отмечено, что в большинстве измерений средние значения костных образований были больше в группах исследования, чем у пациентов контрольной группы, но без статистической разницы ($p > 0,05$).

Поскольку все дальнейшие сравнения в исследовании (кроме определения возрастных норм) проводились по двум возрастным подгруппам: препубертатного и пубертатного периода, в таблице 19 приведены значения размеров костных образований ЗЧЯ с разбивкой на эти подгруппы.

Таблица 19. - Средние значения размеров костных образований ЗЧЯ в возрастных группах

Показатели морфометрии области БО и ЗЧЯ	Возрастная подгруппа до 12 лет, N=54	Возрастная подгруппа старше 12 лет, N=60	Все пациенты N=114
Поперечный БО	30,5	32,4	31,5
Передне-задний БО	34,2	36,7	35,5
Толщина заднего края БО	6,5	7,1	6,8
Глубина гребня затылочной кости	10	13	11,6
Расстоян. между задн.краем БО и С1	9,18	9,63	9,42

Все параметры анатомических образований ЗЧЯ были больше в старшей возрастной группе без статистически значимой разницы, что объясняется более крупными размерами черепа. Так, поперечный диаметр БО в младшей возрастной группе в среднем был равен 30,5 мм, а в группе старше 12 лет – 32,4 мм. Передне-задний диаметр БО группе пациентов до 12 лет был равен 34,2 мм, а в старшей группе – 36,7 мм. Толщина заднего края БО отличалась и составила 6,51 мм в возрастной группе до 12 лет и 7,11 мм в более старшей группе. Отмечена выраженная разница по величине гребня затылочной кости: 10,07 мм в более младшей возрастной группе и 13 мм в группе старше 12 лет. Расстояние от заднего края БО до С1-позвонка в младшей возрастной группе было равным 9,18 мм, а в старшей группе – 9,63 мм.

В группах консервативного и хирургического лечения также обнаружена разница в средних значениях размеров костных образований ЗЧЯ, как в целом, так и по возрастам пациентов (рисунок 12).

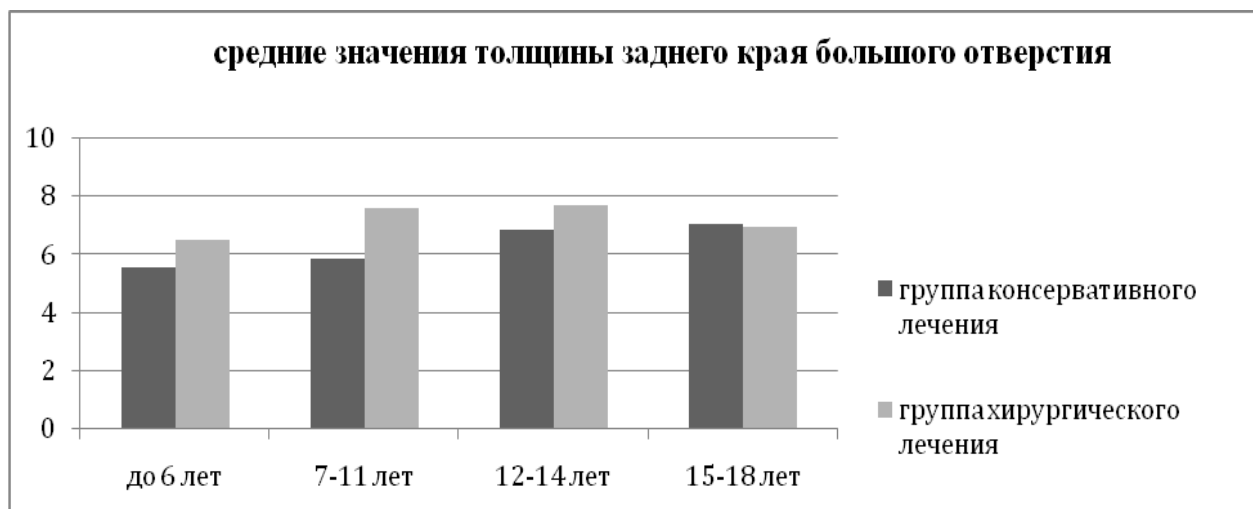


Рисунок. 12. Сравнительная гистограмма размера края БО в группах лечения по возрастам

Из гистограммы видно, что в группе хирургического лечения толщина заднего края БО была больше, чем в группе консервативного лечения. Так, в возрастной группе до 6 лет толщина заднего края БО составила в консервативной группе 5,5 мм, в группе хирургического лечения – 6,49 мм. В группе от 7 до 11 лет толщина заднего края БО составила 5,8 мм в консервативной группе и 7,55 мм в хирургической. В третьей возрастной группе толщина зад-

него края БО была равной 6,8 мм в консервативной группе и 7,68 мм в группе хирургического лечения. В возрастной группе от 15 до 18 лет толщина заднего края БО разительно не отличалась и составила 7,02 мм в консервативной группе и 6,94 мм в группе хирургического лечения.

Более детально средние размеры костных образований ЗЧЯ по группам лечения представлены в таблице 20.

Таблица 20. - Средние размеры костных образований ЗЧЯ по группам лечения

Показатели морфометрии области БО и ЗЧЯ	Группа консервативного лечения	Группа хирургического лечения	Достоверность различий в группах, р
Поперечный диаметр БО	32,39	30,91	1,81E-05*
Передне-задний диаметр БО	36,73	35,1	4,06E-05*
Толщина края БО	6,28	6,47	0,519542
Расстояние между задним краем БО и задней дугой С1-позвонка	10,39	8,37	0,000117*
Глубина гребня затылочной кости	10,52	10,24	0,557594

* $p < 0,05$

Из полученных данных следует, что группы достоверно отличались по величине поперечного и передне-заднего диаметра БО, а также по величине расстояния между задним краем БО и С1 ($p < 0,05$). Величина гребня затылочной кости в группе не оперированных пациентов составила 10,52 мм, что также незначительно отличалось от группы хирургического лечения (10,24 мм).

Формирование подгрупп пациентов с увеличенными и нормальными размерами БО, толщины заднего его края и гребня затылочной кости было проведено на основании полученных данных о разнице размеров этих образований в пределах одной возрастной группы. Выделены два анатомических ва-

рианта заднего края БО: «нормальный» (рисунки 13, А, Б, В) и «утолщенный» (рис. 13, Г, Д, Е).

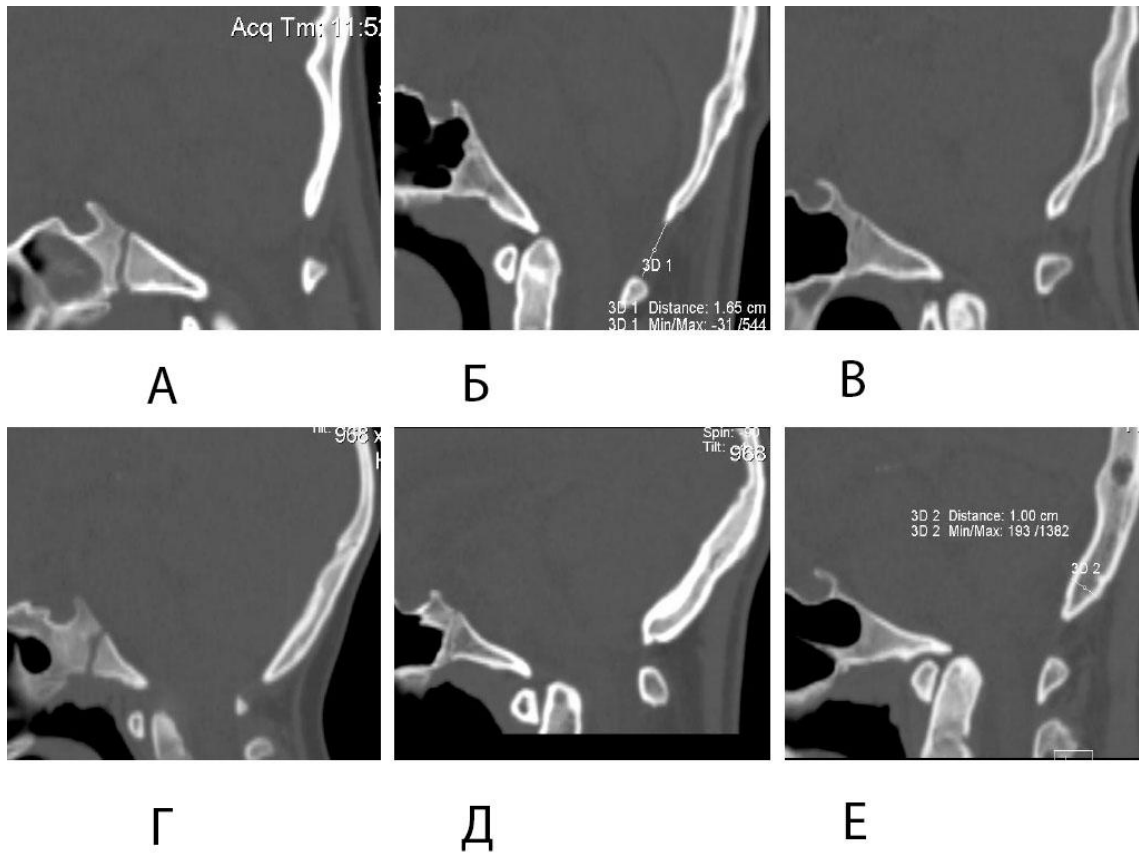


Рисунок. 13. Анатомические варианты заднего края БО:

А; Б; В – варианты нормального края; Г; Д; Е – варианты утолщенного края

За верхнюю границу нормальных размеров толщины заднего края БО были приняты максимальные средние размеры, полученные в контрольной группе – 6,7 мм.

Анатомические варианты гребня затылочной кости разделились на два – нормальные размеры гребня затылочной кости и увеличенные размеры гребня затылочной кости (рисунок 14).

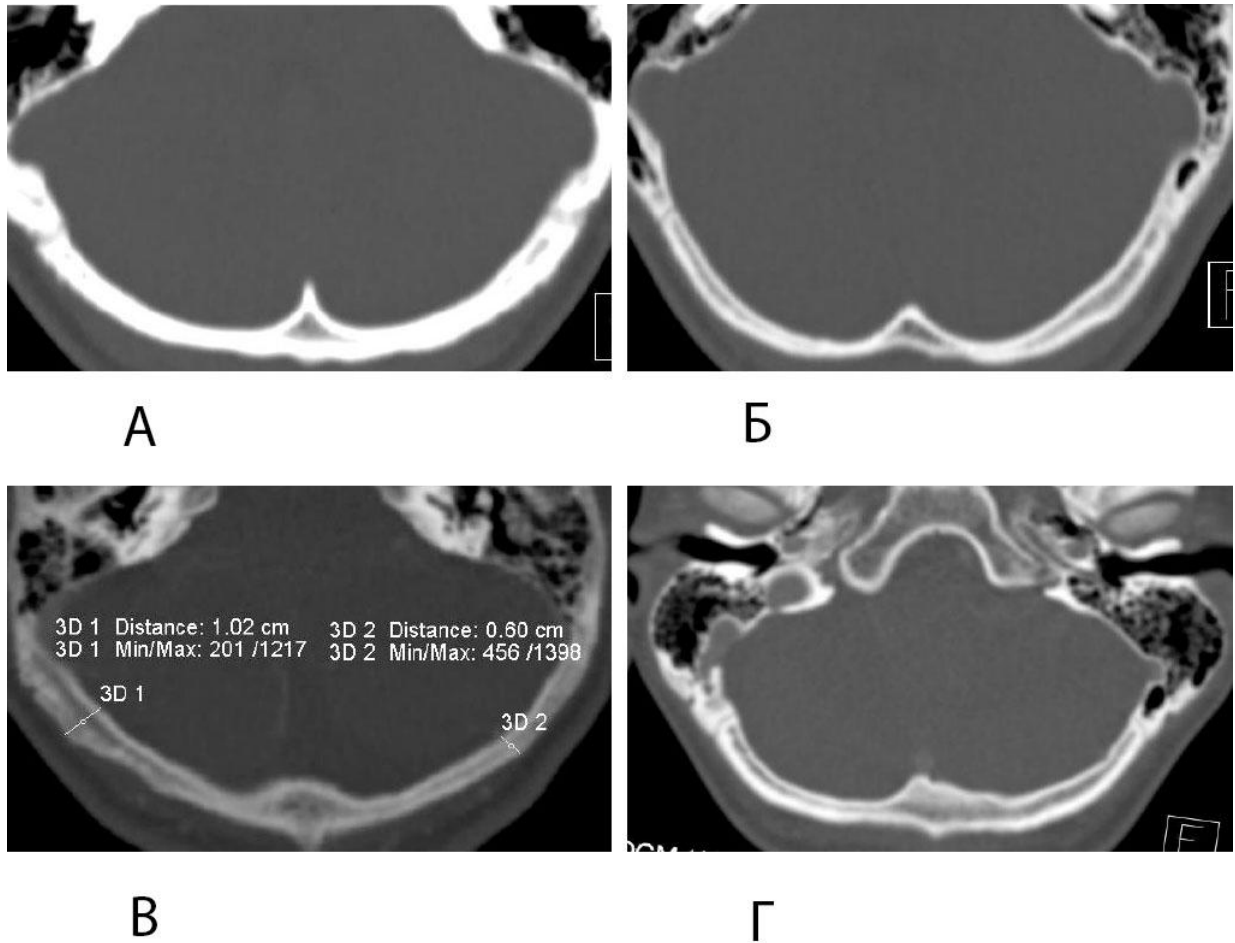


Рисунок 14. Анатомические варианты гребня затылочной кости:

А, Б – примеры нормального гребня затылочной кости; В – увеличенный гребень затылочной кости; Г – асимметрично увеличенный гребень затылочной кости

Типичной для нормальной формы гребня затылочной кости была треугольная форма с узким (до 10 мм) основанием и глубиной гребня до 11,4 мм (рисунок 14, А, Б.) У пациентов с увеличенным гребнем затылочной кости отмечалось утолщение чешуи затылочной кости более 6,4 мм (рисунок 14, В), в 89% случаев это утолщение имело асимметричный характер (рисунок 14, Г).

В результате пациенты были распределены на две подгруппы. В первую подгруппу вошли пациенты с нормальными (не увеличенными) размерами в соответствии с возрастом пациента. Во вторую подгруппу вошли пациенты, у которых отмечался утолщенный край БО и увеличенный гребень затылочной

кости. Распределение пациентов на подгруппы измененных костей по конкретному показателю представлено на гистограмме (рис. 15).

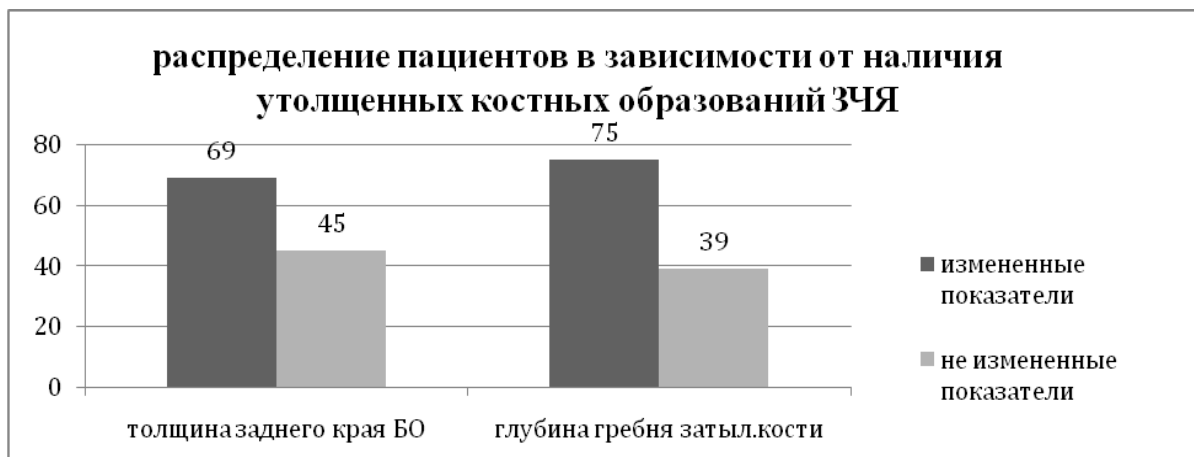


Рисунок 15. Гистограмма распределения пациентов в группе исследования (N = 114) в зависимости от толщины костных образований ЗЧЯ

Среди пациентов с неизменными костными структурами ЗЧЯ было 45 пациентов с нормальными размерами заднего края БО и 39 пациентов с нормальными размерами гребня затылочной кости. Среди пациентов с измененными костными структурами были 69 пациентов с утолщенным задним краем БО и 75 пациентов с увеличенным гребнем затылочной кости. Таким образом, в нашей серии пациентов преобладали дети с утолщенными костями заднего края БО и чешуи затылочной кости.

Учитывая, что асимметричное утолщение затылочной кости встречалось часто – у 21 пациента из 69 с увеличенным размером края БО, был измерен так называемый «угол края БО», который на фронтальных срезах образован горизонтальной линией, проходящей через задний край БО и срединной вертикальной линией. В результате анализа КТ у пациентов из контрольной группы было выявлено, что в норме данный угол равен 90 градусам. На аксиальных и фронтальных компьютерных томограммах, симметрично выведенным по пирамидам височных костей, задний край затылочной кости параллелен горизонтальной линии (рис. 16, А, Б, В, Г).

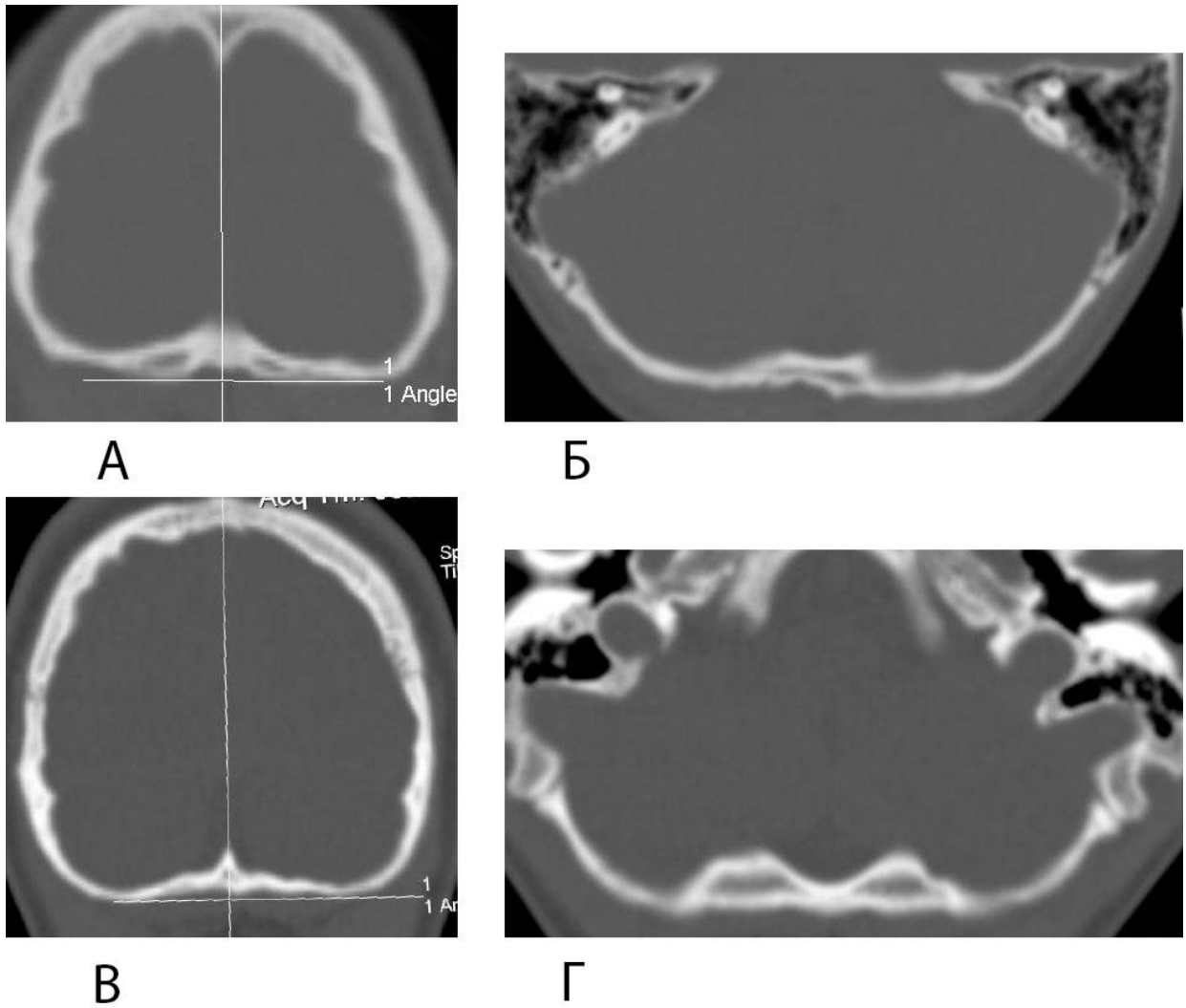


Рисунок. 16. Примеры симметричной формы затылочной кости:

А, В – фронтальный срез с нанесенной разметкой «угла БО»; Б, Г – аксиальный срез

В случаях, когда мы отмечали асимметрию затылочной кости «угол БО» на фронтальных томограммах был более 90 градусов (рисунки 17, А, В), а на аксиальных срезах задний край чешуи затылочной кости не был параллелен горизонтальной линии (рисунки 17, Б, Г)

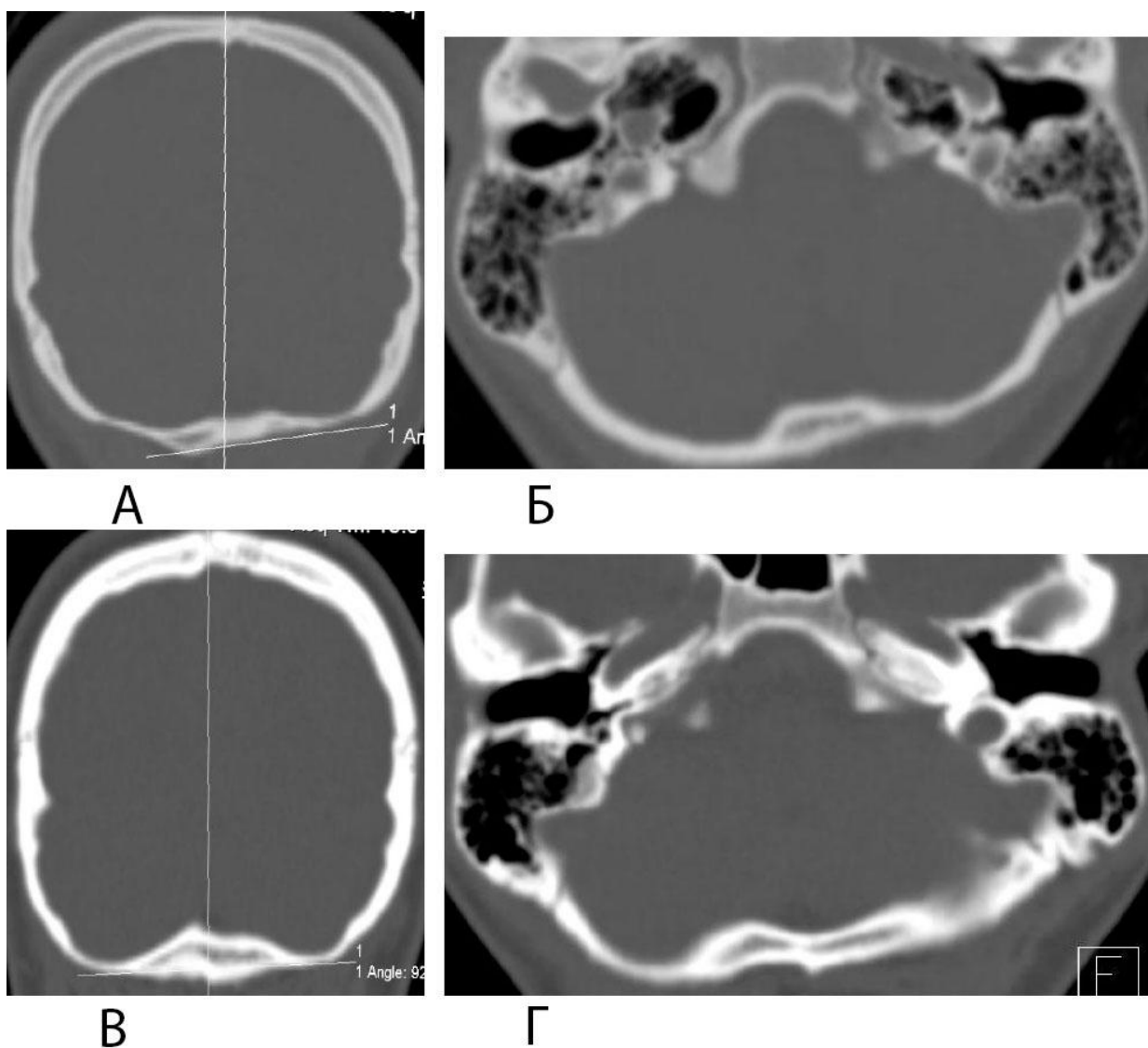


Рисунок 17. Примеры асимметричной формы затылочной кости:

А, В – фронтальный срез с нанесенной разметкой «угла БО»; Б, Г – аксиальный срез

Статистически была отмечена корреляционная связь между асимметричным утолщением затылочной кости и формированием патологического угла края БО ($r = 0,4$).

4.1.2 КТ-анатомия задней атланто-затылочной мембраны

Задняя атланто-затылочная мембрана является важным анатомическим ориентиром, особенно у пациентов с АК1 без синингомиелии. Через это образование проходит ПА со своим симпатическим сплетением. Рубцовые изменения в этой мембране имеют место после родовых травм и при пороках раз-

вития КВП. Доказано, что сужение диаметра V4 сегмента ПА у пациентов с АК1 бывает чаще на той стороне, на которой во время проведения ДЗЧЯ обнаруживалась утолщенная с рубцами ЗАЗМ (Козлитина Т.Н., 2012).

Размеры ЗАЗМ измерялись в аксиальной и сагиттальной проекциях по КТАГ. На рисунке 18 представлена нормальная ЗАЗМ по КТ.

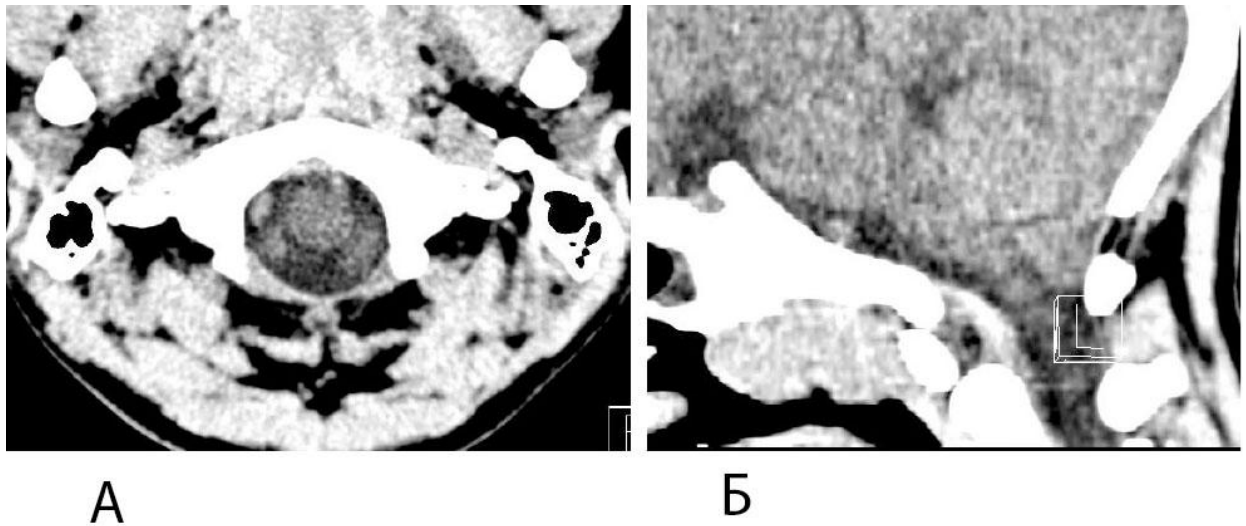


Рисунок 18. Пример нормальной ЗАЗМ:

А – в аксиальной плоскости; Б – в сагиттальной плоскости

На рисунке 19 представлены варианты утолщения ЗАЗМ.

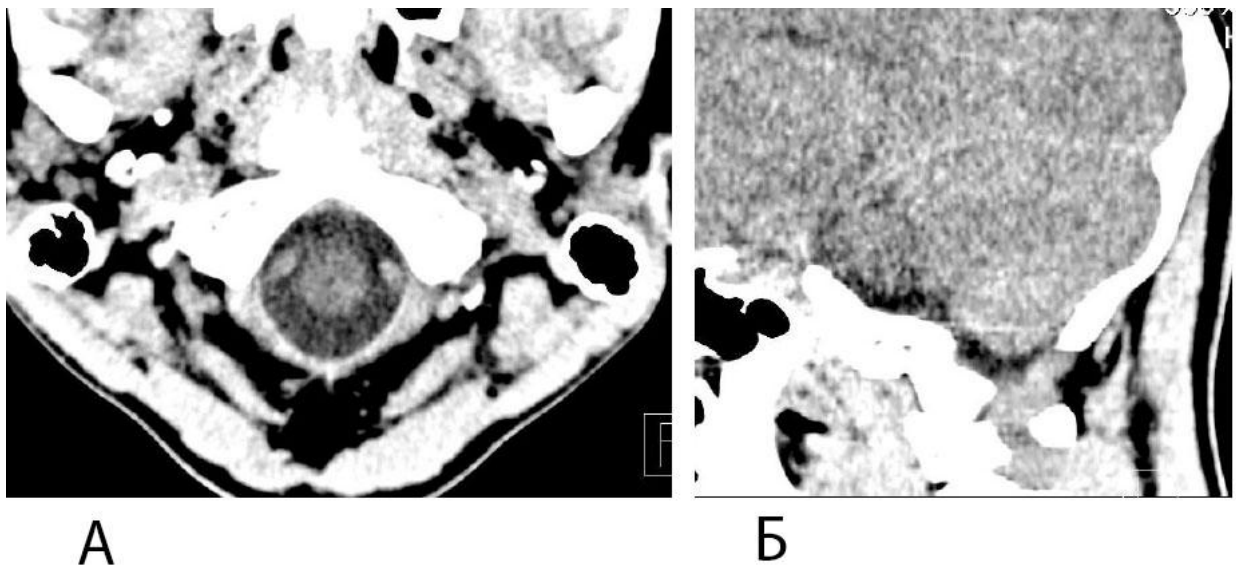


Рисунок. 19. Пример утолщенной ЗАЗМ:

А – в аксиальной плоскости; Б – в сагиттальной плоскости

Учитывая, что во время хирургических вмешательств часто отмечалось асимметричное утолщение ЗАЗМ, были измерены три ее размера – по центру, справа и слева (таблица 21). В контрольной группе пациентов с легкой ЧМТ по данным КТ выявлено, что средний размер ЗАЗМ был равен 2 мм.

Таблица 21. - Размеры задней атланто-затылочной мембраны среди всех пациентов в исследовании по данным КТАГ

Измеряемый размер ЗАЗМ	Справа	По центру	Слева
Средний (мм)	2,88	2,02	2,76
Минимальный (мм)	1,2	1	1,1
Максимальный (мм)	5,2	3,6	5,4

Из приведенной таблицы видно, что средний размер ЗАЗМ справа был равен 2,88 мм, по центру – 2,02 мм, слева – 2,76 мм. При детальном рассмотрении размеров ЗАЗМ на разных уровнях выявлено, что диапазон измерения был значительным: от 1 до 3,6 мм по центру, от 1,2 мм до 5,2 мм справа и от 1,1 мм до 5,4 мм слева.

Чтобы исключить фактор возраста, влияющий на толщину мембраны, измерили мембрану в разных возрастных группах. Полученные средние размеры ЗАЗМ по возрастным группам представлены в таблице 22.

Таблица 22. - Средние размеры задней атланто-затылочной мембраны в разных возрастных группах

Возрастная группа	Размер ЗАЗМ справа (мм)	Размер ЗАЗМ по центру (мм)	Размер ЗАЗМ слева (мм)
до 12 лет	2,84	2	2,82
старше 12 лет	2,91	2,04	2,71

Из приведенной таблицы видно, что средний размер ЗАЗМ в возрастной группе до 12 лет составил справа 2,84 мм, по центру – 2 мм, слева – 2,82 мм.

В более старшей возрастной группе средний размер ЗАЗМ справа был равен 2,91 мм, по центру – 2,04 мм, слева – 2,71 мм. Средние размеры ЗАЗМ в двух возрастных группах значимо не отличались ($p>0,05$). Зависимости толщины ЗАЗМ от возраста как у пациентов, включенных в исследование, так и у пациентов контрольной группы ($r<0,2$) установлено не было.

При распределении по группам лечения получены следующие результаты по размерам ЗАЗМ (таблица 23). В группе не оперированных пациентов средний размер ЗАЗМ справа был равен 2,84 мм, по центру – 1,88 мм, слева – 2,78 мм. В группе хирургического лечения средний размер ЗАЗМ справа был равен 2,92 мм, по центру – 2,07 мм, слева – 2,74 мм.

Таблица 23. - Средние размеры задней атланта-затылочной мембраны в разных группах лечения

Группа лечения	Размер ЗАЗМ справа (мм)	Размер ЗАЗМ по центру (мм)	Размер ЗАЗМ слева (мм)
Группа консервативного лечения	2,84	1,88	2,78
Группа хирургического лечения	2,92	2,07	2,74

Из полученных данных видно, что в группе хирургического лечения размеры ЗАЗМ по центру были несколько выше, чем в группе консервативного лечения, однако эта разница была статистически незначимой ($p = 0,0729$).

Гистологическое исследование ЗАЗМ проводилось во всех случаях хирургического лечения (55 пациентов). При этом патологические изменения в структуре мембраны выявлены у 48 (87,4%) пациентов (таблица 24).

Таблица 24. - Структура патоморфологических изменений задней атланто-затылочной мембраны в группе хирургического лечения

Результат патоморфологического исследования ЗАЗМ	Число пациентов (N=55)	
	абс.ч	%
Фиброз	37	67,3
Волокнистый хрящ	7	12,7
Гиалиноз	4	7,3
Норма	7	12,7

Картина фиброза выявлена у 37 (67,3%) пациентов, волокнистый хрящ – у семи (12,7%) пациентов, гиалиноз – в четырех (7,3%) случаях. Нормальная фиброзная пластинка выявлена у семи (12,7%) пациентов. При распределении полученных данных по возрастным группам выявлено, что нормальное строение ЗАЗМ выявлено у троих (рисунок 20)

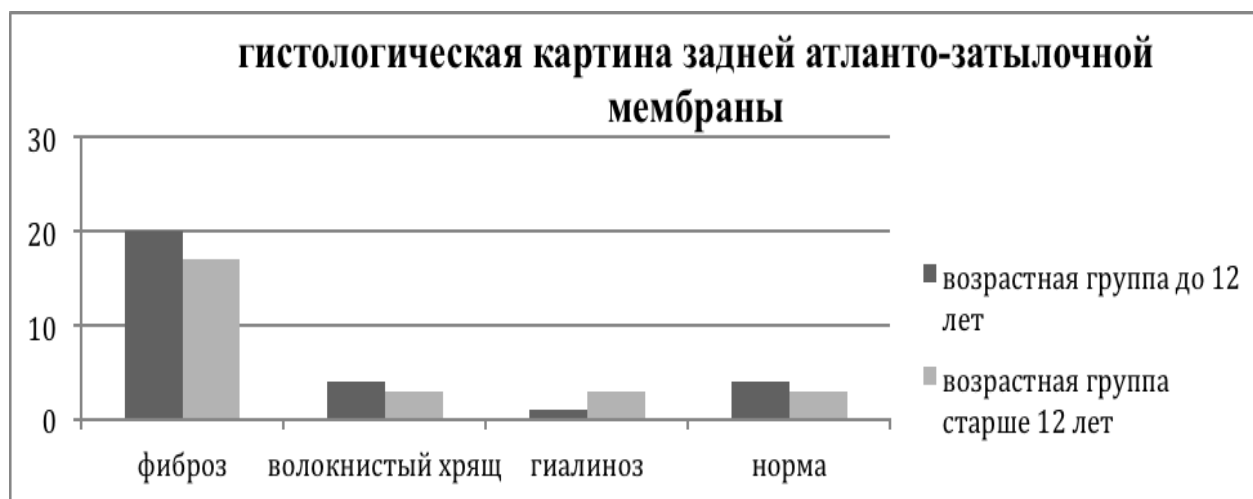


Рисунок 20. Гистограмма распределения пациентов по возрастным группам в зависимости от результатов гистологического исследования задней атланто-затылочной мембраны

Отмечено, что в младшей возрастной группе нормальное строение ЗАЗМ было у 4 (13,8%) пациентов, картина фиброза выявлена у 20 (69%) пациентов, волокнистый хрящ обнаружен у 4 (13,8%) пациентов, явления гиалиноза были у одного (3,4%) пациента. В более старшей возрастной группе нормальное строение ЗАЗМ отмечено у троих (11,5%) пациентов, фиброзные

изменения выявлены у 17 (65,4%) пациентов, волокнистый хрящ выявлен у троих (11,5%) пациентов, гиалиноз – у троих (11,5%) пациентов.

При проведении сравнения полученных данных по толщине ЗАЗМ с результатами контрольной группы получены следующие результаты: в контрольной группе средний размер ЗАЗМ справа был равен 2,01 мм, по центру – 1,05 мм, слева – 2,05 мм.

Проведено сравнение значений, полученных при КТ, с данными полученными в ходе проведения ДЗЧЯ. Для объективизации полученных результатов во всех случаях проводилось сравнение рентгеновских (рис. 21, А, Б) и визуальных (интраоперационных) (рис. 22, А, Б) изменений ЗАЗМ с ее морфологическим анализом. При проведении патолого-гистологического анализа удаленных фрагментов ЗАЗМ в большинстве случаев выявлена метаплазия с образованием рубцовой ткани, которая имеет голубой цвет при трихромных окрасках (рисунок. 21, Б) и розовый – при окрашивании гематоксилин-эозином (рисунок 22, Б).

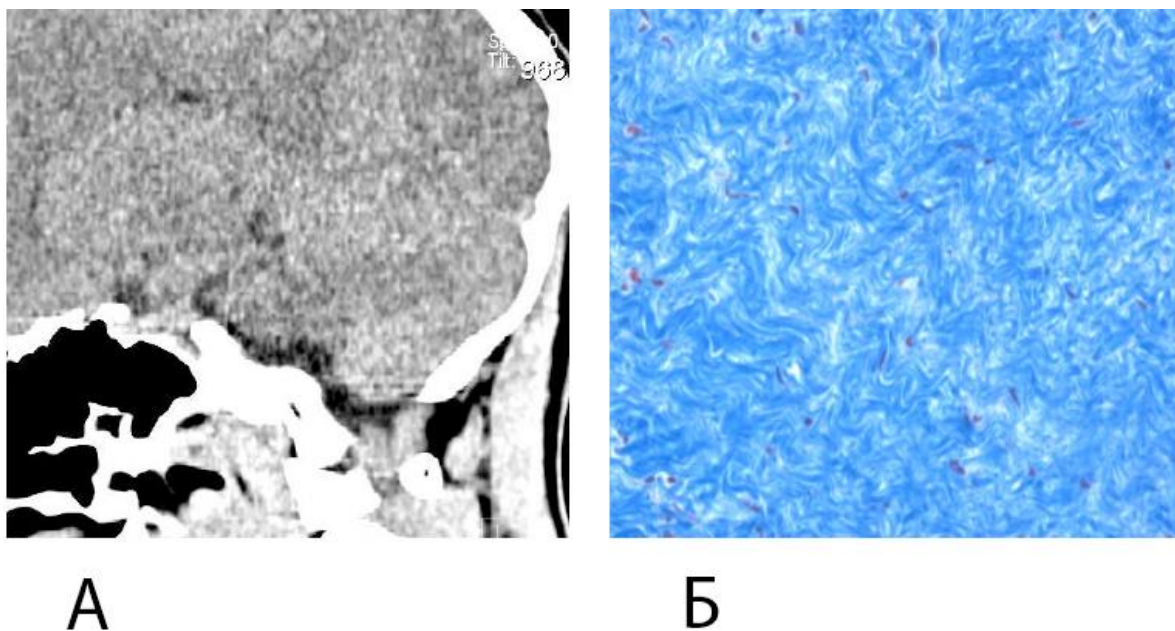
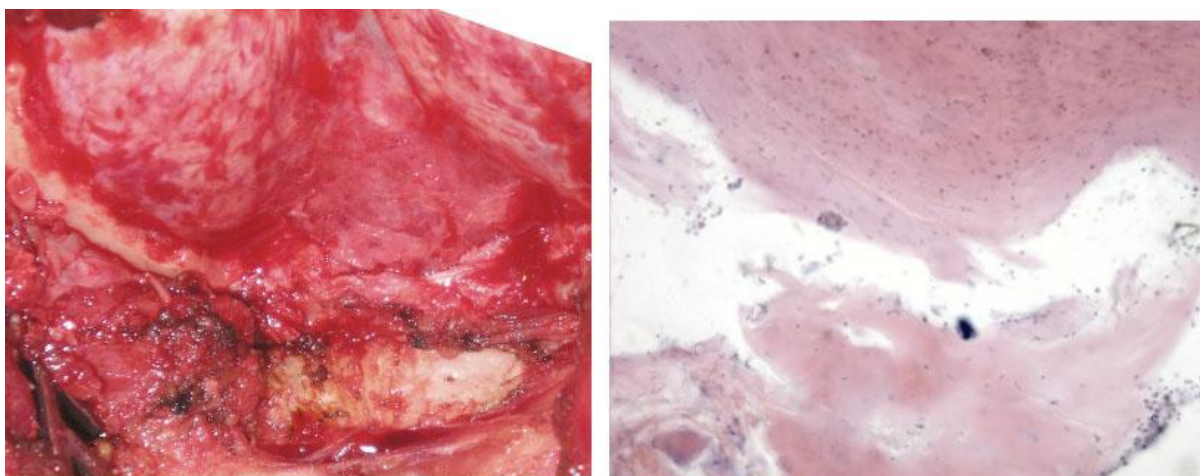


Рисунок. 21. Примеры измененной ЗАЗМ:

А – сагиттальная КТ, утолщенная ЗАЗМ; Б – гистологический препарат задней атланта-затылочной мембраны. Выявлена рубцовая ткань: коллагеновые волокна окрашены в голубой цвет. Окраска по Масону, увеличение $\times 40$



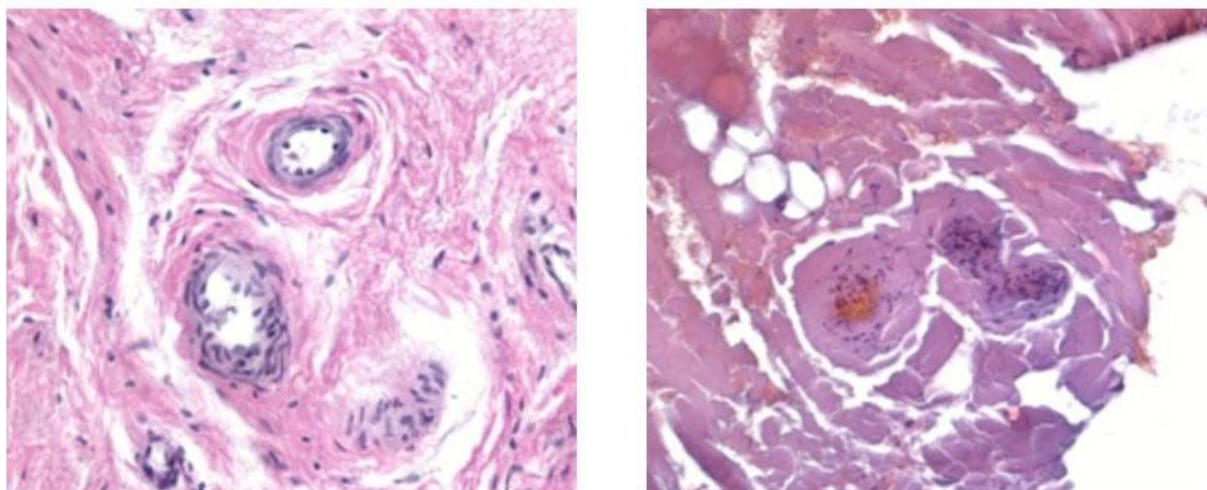
А

Б

Рисунок. 22 . Примеры измененной ЗАМ:

А – интраоперационный снимок утолщенная ЗАОМ; Б – гистологический препарат задней атланта-затылочной мембраны. Обнаружен гиалиноз (стрелка). Окраска гематоксилин-эозином, увеличение $\times 20$

Одним из морфологических признаков рубцовых изменений ЗАМ является обнаружение сосудов с утолщенной стенкой (рис. 23, Б)



А

Б

Рисунок 23. Морфологические препараты ЗАМ:

А – препарат нормальной задней атланта-затылочной мембраны: фиброзная ткань с проходящими в ее толще сосудами с неизменными стенками. Окраска гематоксилин-эозином, увеличение $\times 20$; Б – Препарат задней атланта-затылочной мембраны: видны сосуды с утолщенной стенкой (стрелки). Окраска гематоксилин-эозином, увеличение $\times 20$

Предварительные данные о структуре ЗАЗМ, полученные при КТ, во всех случаях подтверждались во время операции и не противоречили морфологической картине.

Примеры нормальной морфологии ЗАЗМ представлены на рисунке 24.

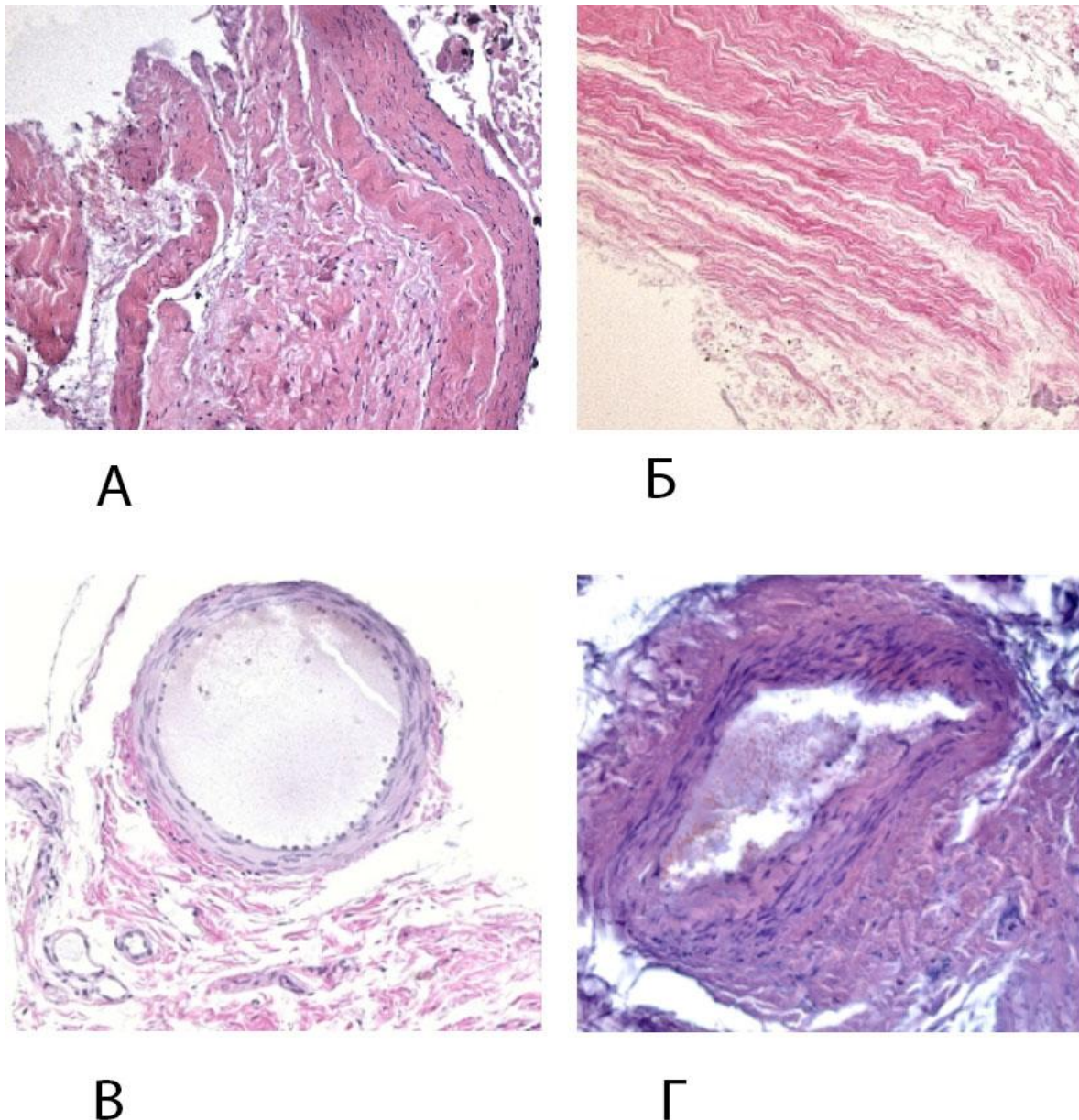


Рисунок. 24. Примеры нормальной морфологии ЗАЗМ

А, Б – нормальная ЗАЗМ (фиброзная пластинка). Окраска гематоксилин-эозином, увеличение $\times 10$; В – препарат ЗАЗМ: проходящий в толще мембраны венозный сосуд. Окраска гематоксилин-эозином, увеличение $\times 20$; Г – морфологический препарат ЗАЗМ: проходящий в толще мембраны артериальный сосуд (вариант нормы). Окраска гематоксилин-эозином, увеличение $\times 20$

4.1.3. Оценка различий в основных группах исследования по анатомическим признакам

Таким образом, в исследовании было 18 (15,8%) пациентов с малыми размерами ЗЧЯ. Средние значения размеров костных образований ЗЧЯ у пациентов с АК1 были больше, чем у пациентов контрольной группы. У пациентов в контрольной группе средняя величина расстояния от края БО до С1 была достоверно меньше чем у пациентов с АК1. Средние размеры сфеноидального угла были больше в группе хирургического лечения. В целом группы достоверно отличались по величине поперечного и передне-заднего диаметра БО, а также по величине расстояния между задним краем БО и С1 ($p < 0,05$). Значительная разница определена в возрастной подгруппе от 7 до 11 лет. В проведенном исследовании преобладали дети с утолщением заднего края БО (69) и с увеличением гребня затылочной кости (75). Отмечена корреляционная связь между асимметричным утолщением затылочной кости и формированием патологического угла края БО ($r = 0,4$) Патологические изменения в морфологической структуре ЗАЗМ выявлены у 48 (87,4%) пациентов, преобладала картина фиброза у 37 (67,3%) пациентов. В группе хирургического лечения анатомические изменения области БО носили более выраженный характер, чем в группе консервативного лечения.

4.2 Анатомическое состояние сосудов области краниовертебрального перехода

В данном разделе рассматриваются сосуды зоны краниовертебрального перехода: субокципитальные венозные коллекторы и переход V3-V4-сегментов позвоночной артерии. Вены, исходящие из полости ЗЧЯ, формируют наружное позвоночное венозное сплетение (в англоязычной литературе чаще используется термин «субокципитальный синус» (Tapoue S., 2010)). Учитывая, что между большим отверстием и первым шейным позвонком расположена ЗАЗМ, через которую проходит ПА, была рассмотрена возмож-

ность влияния анатомо-морфологических изменений в ЗАЗМ на диаметр ПА. Оценена корреляция костных и сосудистых нарушений у пациентов с АК1 и сколиозом без сириногомиелии.

С помощью метода КТАГ исследовали следующие параметры:

- диаметр позвоночной артерии на уровне V3 и V4 сегментов;
- диаметр наружного венозного позвоночного сплетения (в англоязычной литературе – субокципитального синуса) без вычета и с вычетом диаметра ПА;
- диаметр мышечковой эмиссарной вены (в англоязычной литературе – задней кондулярной вены);
- сосцевидной эмиссарной вены (в англоязычной литературе – латеральной кондулярной вены);
- наружной эмиссарной вены.

С помощью метода УЗДГ исследовали:

- скорость и асимметрию кровотока по ПА.

С помощью метода КТ-перфузии были исследованы:

- перфузионные параметры кровотока в мозжечке.

При измерении сосудов обращали внимание на симметричные и асимметричные изменения их диаметров. В качестве контрольной группы рассмотрены результаты обследования пациентов без патологии КВП отделения нейрохирургии и челюстно-лицевой хирургии (N = 28), которым проводилась КТАГ.

4.2.1 Результаты УЗ-исследования сосудов КВП у пациентов с АК1 и сколиозом без сириногомиелии

Метод КТАГ позволил оценить анатомические размеры сосудов КВП. В данном разделе приведены результаты оценки функционального состояния сосудов КВП, полученных с помощью метода УЗДГ (таблица 25). Патологи-

ческая асимметрия считалась при коэффициенте асимметрии более 25% (Никитин Ю.М., 2004).

Таблица 25. - Сравнение асимметрии скорости кровотока по ПА у пациентов разных возрастных групп по данным УЗДГ

Асимметрия скорости кровотока по ПА по данным УЗДГ	Количество пациентов			
	5–12 лет (N = 54)		13–18 лет (N = 60)	
	абс.ч.	%	абс.ч.	%
Патологическая	24	44,4	25	41,7
Отсутствие или допустимая	30	55,5	35	58,3

В младшей возрастной группе патологическая асимметрия кровотока отмечалась у 24 (44,4%) пациентов и в группе старшего возраста число пациентов с патологической асимметрией кровотока составило 25 (41,7%). Нормальный кровоток отмечался у 30 (55,5%) пациентов младшей группы и у 35 (58,3%) пациентов старшей возрастной группы.

В группе консервативного лечения по данным УЗДГ патологическая асимметрия кровотока отмечалась у 26 (44%), отсутствие или допустимая асимметрия – у 33 (56%) пациентов. В группе хирургического лечения получены схожие данные: патологическая асимметрия кровотока отмечалась у 23 (41,8%), нормальный кровоток отмечен у 32 (58,2%) пациентов (табл. 26). Таким образом, по признаку асимметрия кровотока группы статистически не отличались ($p > 0,05$).

Таблица 26. - Сравнение асимметрии скорости кровотока по ПА у пациентов в разных группах лечения по данным УЗДГ

Асимметрия скорости кровотока по ПА	Количество пациентов			
	Группа консервативного лечения (N = 59)		Группа хирургического лечения (N = 55)	
	абс.ч.	%	абс.ч.	%
Патологическая	26	44	23	41,8
Отсутствие или допустимая	33	56	32	58,2

За перегрузку вен позвоночного сплетения было принято усиление скорости кровотока по наружному позвоночному сплетению более 20 см/с (Абрамова, М.Ф., 2011). По позвоночной вене более 45 см/с (Иванов А.Ю., 2011).

Состояние венозного кровотока в группе консервативного лечения до начала терапии показало, что перегрузка вен позвоночного сплетения отмечалась у 39 (66,1%) пациентов, а нормальный венозный кровоток имелся у 20 (33,9%) пациентов (таблица. 27).

При оценке венозных нарушений в группе хирургического лечения до операции признаки нарушения венозного оттока нами выявлены у 38 (69%) пациентов, а отсутствие венозных нарушений – у 17 (31%). Таким образом, нарушения венозного кровотока отмечены в обеих группах почти в равной степени.

Таблица 27. - Состояние венозного оттока по субокципитальным венам по данным УЗДГ у пациентов с АК1 в разных группах лечения

Состояние венозного оттока данным УЗДГ	Количество пациентов			
	Группа консервативного лечения		Группа хирургического лечения	
	абс.ч.	%	абс.ч.	%
Перегрузка венозного оттока	39	66,1	38	69
Отсутствие признаков нарушения венозного оттока	20	33,9	17	31

4.2.2 КТ-анатомия наружного венозного позвоночного сплетения и его притоков у пациентов с АК1 и сколиозом без сирингомиелии

Из ЗЧЯ в наружное позвоночное венозное сплетение впадают мышцелковая эмиссарная вена и сосцевидная эмиссарная вена. Мыщелковая эмиссарная вена отходит от сигмовидного синуса и через мышцелковый канал впадает в наружное позвоночное венозное сплетение. Наружное позвоночное венозное сплетение лежит под затылочной костью, окружая горизонтальную часть позвоночной артерии. Схема субокципитальных вен, ПА и ЗАЗМ представлена на рисунке 25.

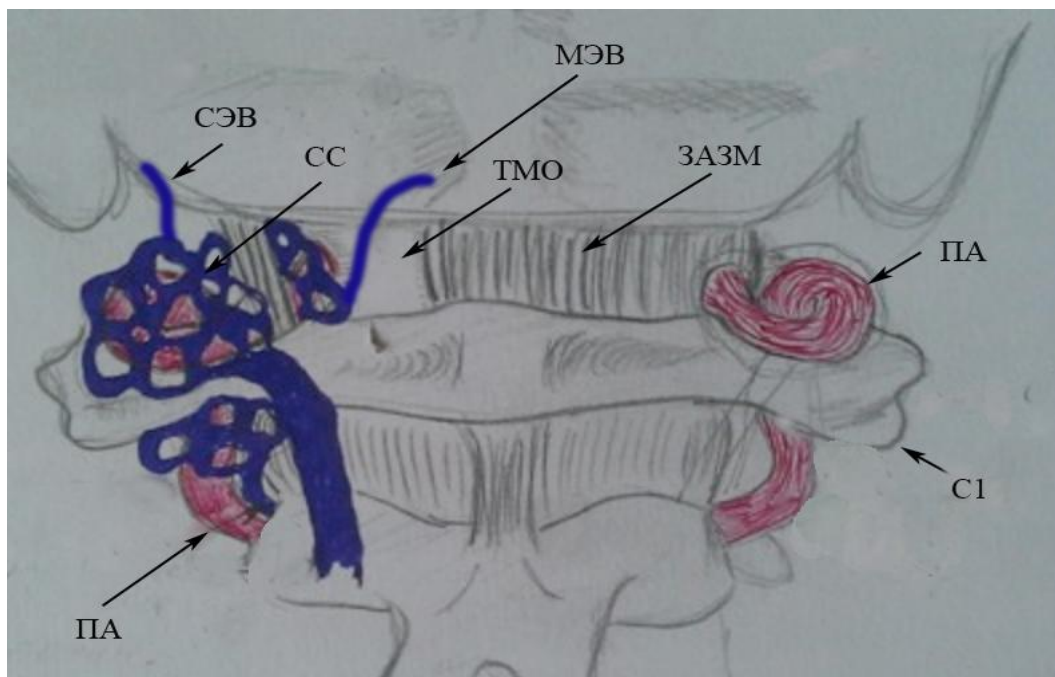


Рисунок 25. Схема взаимоотношения субокципитальных вен ПА и ЗАЗМ:

ПА – позвоночная артерия; СЭВ – сосцевидная эмиссарная вена; СС – наружное позвоночное сплетение (субокципитальный синус); МЭВ – мышечковая эмиссарная вена; ТМО – твердая мозговая оболочка; ЗАЗМ – задняя атланта-затылочная мембрана; С1 – задняя дуга атланта

Учитывая, что ПА в надатлантной части, в ее V3 сегменте, проходит внутри наружного позвоночного венозного сплетения и размеры ПА при измерении ширины и высоты сплетения идентичны, дальнейшие расчеты размеров наружного позвоночного венозного сплетения мы проводили по следующей формуле: ширина сплетения + высота сплетения разделить на 2 – диаметр ПА.

Было принято за аксиому, что в нормальных условиях внутричерепного кровотока и при анатомическом благополучии на уровне КВП на КТАГ субокципитальные вены: мышечковая и сосцевидная и наружная эмиссарные вены не расширены и в ряде случаев не определяются. Наружное позвоночное сплетение не расширено (рисунок. 26, А, Б).

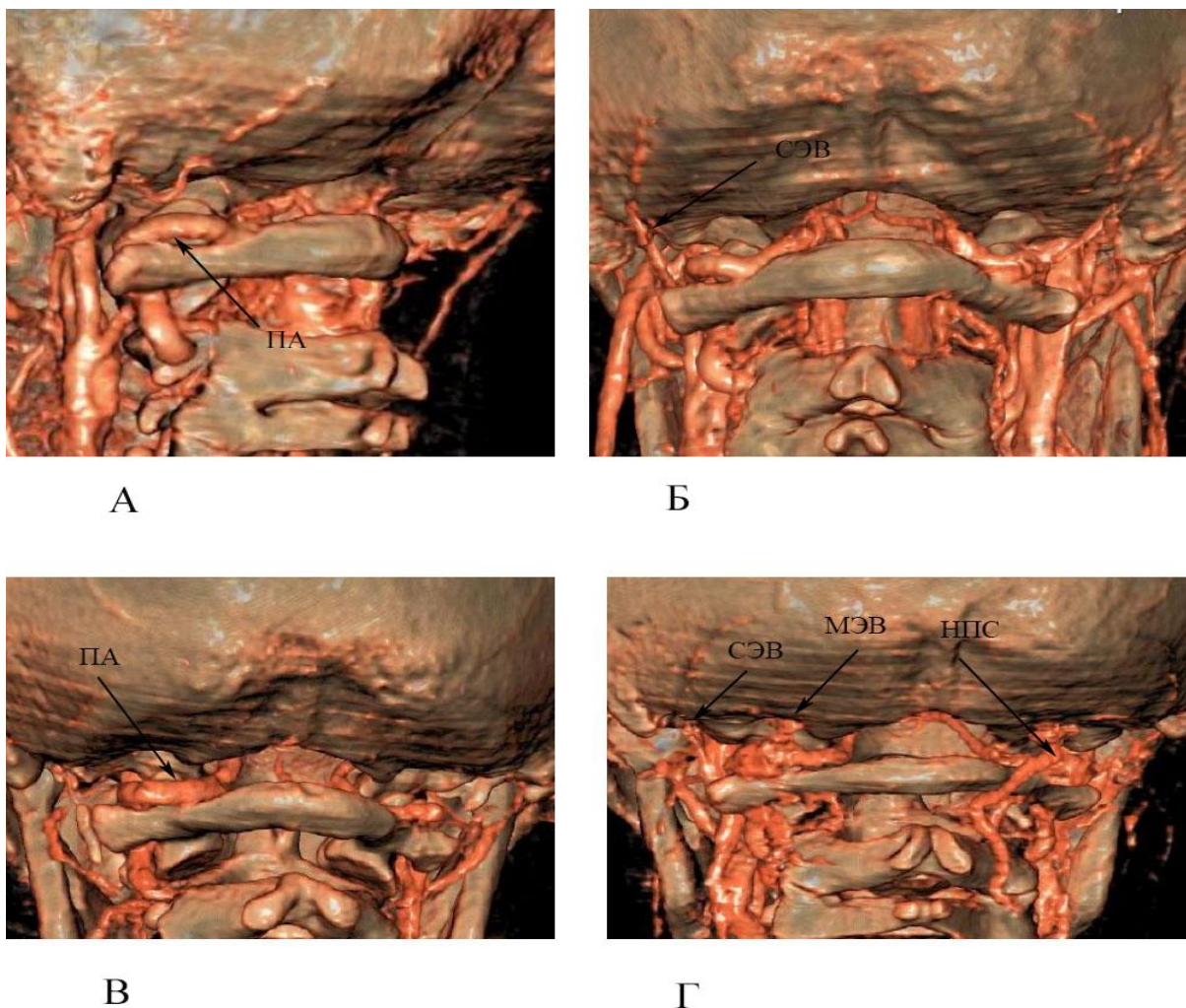


Рисунок 26. КТАГ субокципитальных вен (норма)

А – отсутствие расширенных субокципитальных вен (вид сбоку). Левая ПА обозначена стрелкой; Б – отсутствие мышечковых эмиссарных вен; сосцевидная эмиссарная вена обозначена стрелкой. В – отсутствие субокципитальных вен; асимметрия ПА (стрелка);

Г – фронтальный вид. СЭВ – сосцевидная эмиссарная вена; МЭВ – мышечковая эмиссарная вена; НПС – наружное позвоночное сплетение (субокципитальный синус). Субокципитальные вены не расширены

Расчеты были основаны на том, что ПА в своих V2, V3, V4 – сегментах при благоприятных условиях, в отсутствии врожденного или приобретенного анатомо-функционального неблагополучия на уровне КВП, находятся без выраженной асимметрии и без разницы в диаметре между V3 и V4 сегментами (рисунок 27, А, Б).

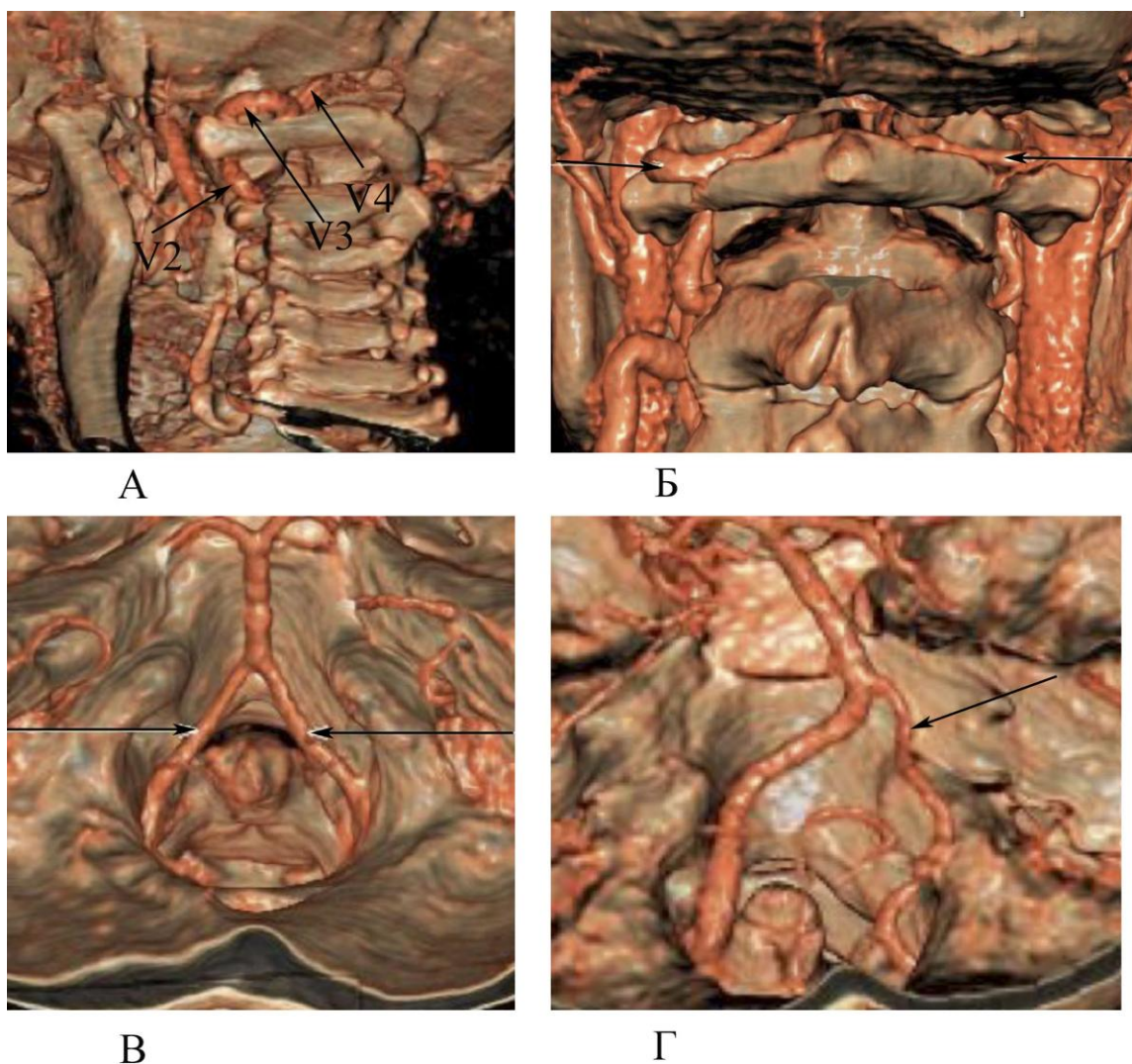


Рисунок 27. КТАГ позвоночной артерии:

А – V2–V3–V4 сегментов (норма); Б – фронтальный вид ПА V3 сегмент небольшая асимметрия (стрелки); В – V4-сегмент ПА – симметрия; Г – КТАГ V4-сегмент ПА (стрелка – допустимая, физиологическая асимметрия)

«Условная норма» диаметров исследуемых сосудов КВП и показателей скорости кровотока в различных возрастных группах определялась в контрольной группе пациентов, которым проводилось исследование сосудов, а также мы учитывали данные, полученные другими авторами при проведении клинко-анатомических исследований (Андреев А.В., 1994; Абрамова М.Ф., 2011; Никитин Ю.М., 2004; Жукова М.В., 2011). Полученные в исследовании размеры анатомических образований КВП не противоречили данным этих исследований. Средние значения диаметров субокципитальных вен у всех паци-

ентов контрольной группы и двух ее возрастных подгрупп, полученных по данным КТАГ, представлены в таблице 28.

Таблица 28. - Среднее значение диаметра субокципитальных вен у всех пациентов контрольной группы в возрастных подгруппах по данным КТАГ в мм

Субокципитальный сосуд	Диаметр субокципитальных вен в контрольной группе, мм		
	Возрастные подгруппы		Все пациенты, N=28
	5–12 лет	13–18 лет	
Наружное позвоночное сплетение	1,2	1,5	1,35
Мыщелковая эмиссарная вена	0,7	0,9	0,8
Сосцевидная эмиссарная вена	0,1	0,1	0,1
Наружная эмиссарная вена	0,9	1,3	1,2

Достоверных различий в диаметрах субокципитальных сосудов в контрольной группе в зависимости от возраста выявлено не было. Тем не менее, средние значения диаметра наружного позвоночного венозного сплетения и наружной эмиссарной вены были выше в старшей возрастной подгруппе. Диаметр сосцевидной эмиссарной вены в обеих возрастных подгруппах контрольной группы был одинаковым и был равен 0,1 мм (табл. 28).

Средние значения диаметров субокципитальных вен во всей выборке пациентов с АК1 были выше, чем в контрольной группе, статистически значимая разница отмечена при сравнении диаметров наружного позвоночного сплетения (табл. 29).

Таблица 29. - Среднее значение диаметра субокципитальных вен у пациентов с АК1 и контрольной группы

Субокципитальный венозный сосуд	Диаметр вены в мм	
	Контрольная группа, N=28	Пациенты с АК1, N=114
Наружное позвоночное сплетение	1,35	4,75**

Мышелковая сосцевидная вена	0,8	2,84*
Сосцевидная эмиссарная вена	0,1	1,17
Наружная эмиссарная вена	1,8	2,7*

Примечание: * $p < 0,05$, ** $p < 0,01$

Следует отметить, что были выявлены симметричные и асимметричные варианты расширения субокципитальных вен (рис. 28).

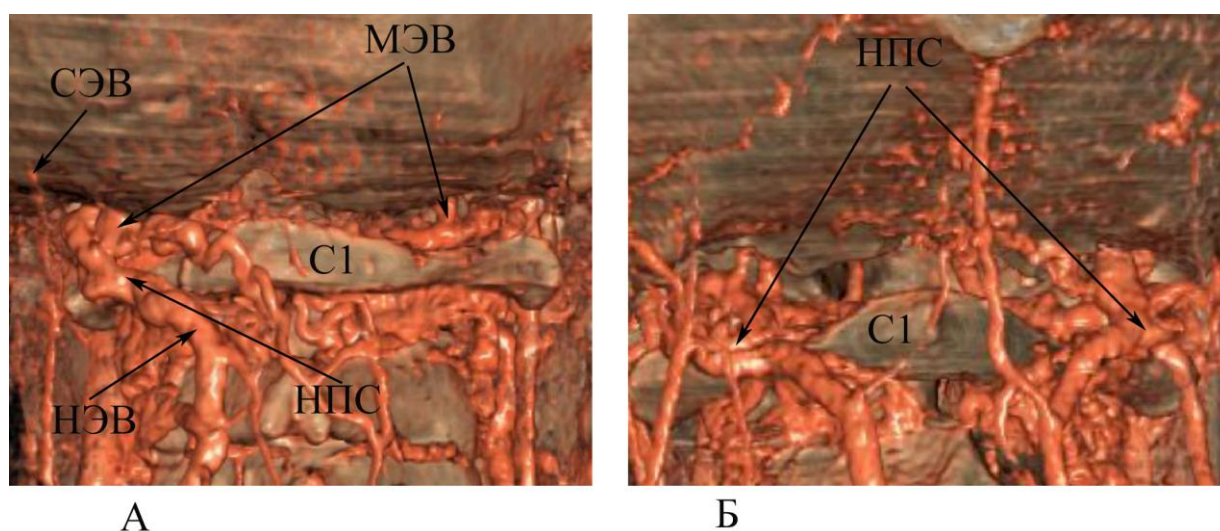


Рисунок 28. Варианты расширения субокципитальных вен:

А – асимметрично увеличенный диаметр вен. МЭВ – мышечковые эмиссарные вены (стрелки); СЭВ – сосцевидная эмиссарная вена (стрелка); С1 – задняя дуга атланта; НПС – наружное позвоночное сплетение; НЭВ – наружная эмиссарная вена. Б – симметрично увеличенный диаметр вен. НПС – наружное позвоночное сплетение (стрелки)

Средние значения диаметра венозных сосудов в зависимости от стороны были следующие: диаметр наружного позвоночного венозного сплетения справа был равен 5,1 мм, слева – 4,4 мм, диаметр наружной эмиссарной вены справа равен 2,8 мм, слева – 2,7 мм. Диаметр мышечковой эмиссарной вены справа был равен 2,98 мм, слева – 2,7 мм. Диаметр сосцевидной эмиссарной вены справа равен 1,8 мм, слева – 1,6 мм (рисунок 29).

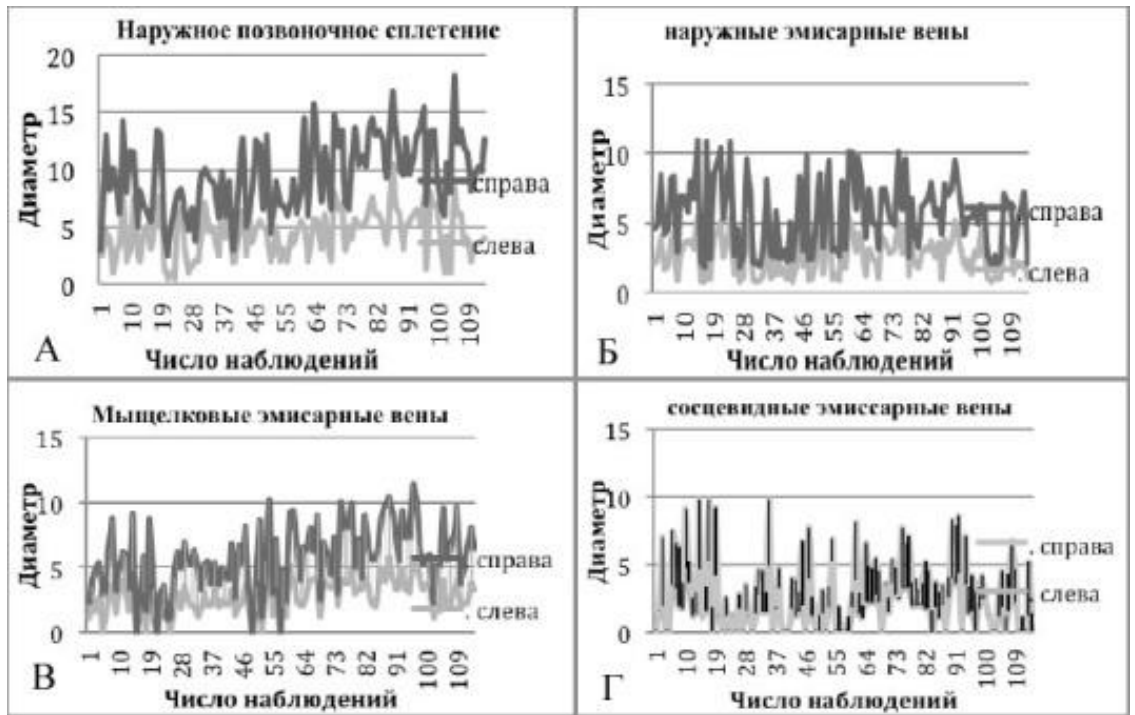


Рисунок 29. Гистограммы диаметров в мм субокципитальных вен всех пациентов в исследовании (справа – черный; слева – серый).

А. Диаметр наружного позвоночного сплетения; Б. Диаметр наружной эмиссарной вены; В. Диаметр мышечковой эмиссарной вены; Г. Диаметр сосцевидной эмиссарной вены.

Сужение позвоночной артерии в V4-сегменте отмечено у 44 (38,6%) пациентов, нормальный диаметр артерии выявлен у 70 (61,4%) пациентов (рис. 30).

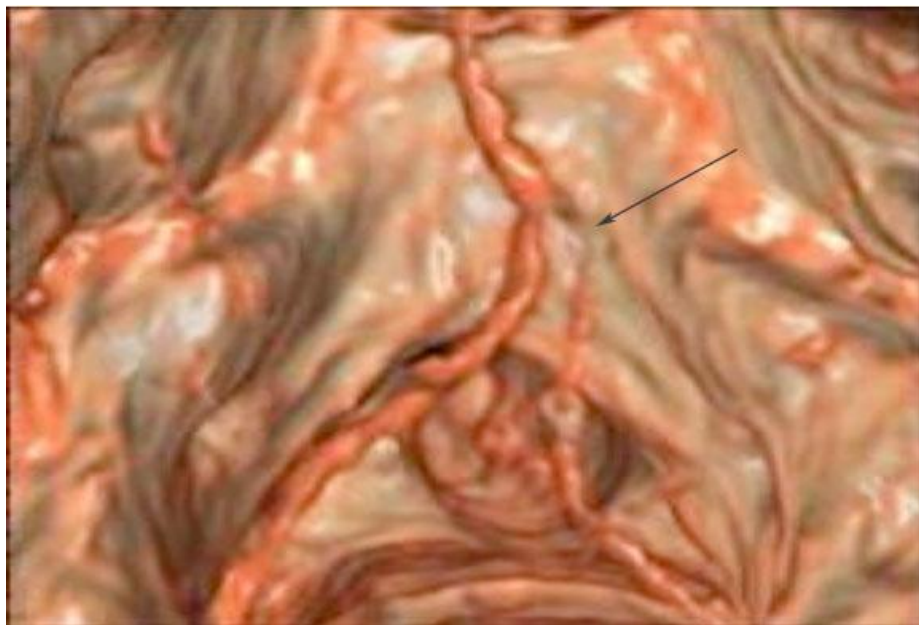


Рисунок 30. Сужение правой позвоночной артерии справа в V4 сегменте (стрелка) (фрагмент КТАГ)

4.2.3 КТ-анатомия позвоночной артерии на уровне V3-V4 перехода у пациентов с АК1 и сколиозом без сирингомиелии

Было проведено сравнение средних значений диаметра субокципитальных вен в двух возрастных группах пациентов с АК1. В диаметрах наружного позвоночного сплетения и диаметра сосцевидной вены отмечена статистически незначимая разница. Диаметр мышцелковой эмиссарной вены в обеих возрастных группах был одинаковым без преобладания изменений с одной из сторон (таблица 30).

Таблица 30. - Среднее значение диаметра правых и левых субокципитальных вен по данным КТАГ у пациентов с АК1 в двух возрастных группах

Сосуд	Среднее значение диаметра сосуда в мм			
	возрастная группа до 12 лет		возрастная группа старше 12 лет	
	справа	слева	справа	слева
Наружное позвоночное сплетение	4,8	4,2	5,4	4,5
Мышцелковая эмиссарная вена	2,9	2,7	3	2,7
Сосцевидная эмиссарная вена	1,4	1,4	2,1	1,9
Наружная эмиссарная вена	2,75	2,56	2,9	2,8

В младшей возрастной группе диаметр наружного позвоночного сплетения справа был несколько больше, чем слева и составлял 4,8 мм, а слева – 4,2 мм. Диаметр мышцелковой эмиссарной вены в этой группе справа был равен 2,9 мм, слева – 2,7 мм. Диаметр сосцевидной эмиссарной вены справа был симметричен и равнялся 1,4 мм. Диаметр наружной эмиссарной вены справа был равен 2,75 мм, слева – 2,56 мм. В возрастной группе от 13 лет и старше все значения были несколько выше, чем в младшей возрастной группе. Так, диаметр наружного позвоночного сплетения справа был равен 5,4, а слева – 4,5. Диаметр мышцелковой эмиссарной вены справа был равен 3 мм, слева – 2,7 мм. Диаметр сосцевидной эмиссарной вены справа был равен 2,1 мм, сле-

ва – 1,9 мм. Диаметр наружной эмиссарной вены справа равнялся 2,9 мм, слева – 2,8 мм. При сравнении средних значений диаметра наружного позвоночного сплетения и диаметра сосцевидной вены в двух возрастных группах пациентов с АК1 отмечена статистически не значимая разница. Диаметр мышечковой эмиссарной вены в обеих возрастных группах был одинаковым (таблица 31). При рассмотрении среднего диаметра сосудов в общей выборке по сторонам видно, что диаметр вен был больше справа.

Таблица 31. - Средние значения диаметра сосудов КВП по данным КТАГ у пациентов с АК1 в зависимости от стороны

Сосуд	Диаметр в мм	
	Справа	Слева
наружное позвоночное сплетение	5,1	4,4
наружная эмиссарная вена	2,9	2,7
мышечковая эмиссарная вена	3	2,7
сосцевидная эмиссарная вена	1,8	1,6
позвоночная артерия V4	2,5	2,6

Обращает на себя внимание, что диаметр наружного позвоночного сплетения справа был равен 5,1, слева – 4,4. Диаметр наружной эмиссарной вены справа равнялся 2,9 мм, слева – 2,7 мм. Диаметр мышечковой эмиссарной вены справа был равен 3 мм, слева – 2,7 мм. Среднее значение диаметра сосцевидной эмиссарной вены справа было равным 1,8 мм, слева – 1,6 мм. Диаметр V4-сегмента позвоночной артерии справа был равен в среднем 2,5 мм, слева – 2,6 мм.

Данные измерений диаметров субкоципитальных вен у пациентов в разных группах лечения представлены в таблице 32.

Таблица 32. - Средние значения диаметра сосудов КВП по данным КТАГ у пациентов с АК1 в группах лечения

Сосуд	Диаметр в мм	
	Группа консервативного лечения	Группа хирургического лечения
Наружное позвоночное сплетение	3,9	5,6
Наружная эмиссарная вена	2,7	2,9
Мышцелковая эмиссарная вена	2,2	3,5
Сосцевидная эмиссарная вена	1,5	1,9

Среднее значение наружного позвоночного сплетения в группе консервативного лечения равнялось 3,9, а в группе хирургического лечения – 5,6. Диаметр наружной эмиссарной вены в группе консервативного лечения был несколько меньше и равнялся 2,7 мм, а в группе хирургического лечения – 2,9 мм. Диаметр мышцелковой эмиссарной вены в консервативной группе был равен 2,2 мм, а в группе хирургического лечения – 3,5 мм. Диаметр сосцевидной эмиссарной вены был равен 1,5 мм в группе консервативного лечения и 1,9 мм в группе хирургического лечения. Таким образом, большие значения диаметра венозных сосудов были в группе хирургического лечения ($r=0,45$), что говорит о выраженности затруднения венозного оттока у пациентов, которым потребовалась ДЗЧЯ.

4.3.5 Результаты измерения параметров перфузии у пациентов в группе хирургического лечения и контрольной группе

Метод КТ-перфузии был выполнен у 17 пациентов до и после хирургического лечения АК1 с целью оценить влияние операции на изменение параметров перфузии и соответственно на изменение кровотока в мозжечке. В группе консервативного лечения КТ-перфузия не проводилась. В контрольную группу вошли 12 пациентов отделения челюстно-лицевой хирургии. Методика оценки параметров перфузии описана в главе 2. Было исследовано 6 стандартных параметров (таблица 33).

Таблица 33. Среднее значение перфузионных параметров серого и белого вещества мозжечка в контрольной группе, N = 12

Параметр	Белое вещество мозжечка		Серое вещество мозжечка	
	справа	слева	справа	слева
В проекции максимальной интенсивности пикселей	47,2±2,1	46,4±2,1	64,7±2,4	64,4±3,7
Средняя скорость мозгового кровотока мл/мин	38±1,2	39,1±1,8	77,4±2,2	78,1±2,1
На максимуме контрастного усиления (НУ)	5,8±0,2	6,0±0,2	10,1±0,4	9,8±0,4
Средний объём мозгового кровотока(%)	2,8±0,1	2,7±0,1	5,0±0,1	4,9±0,2
Исследование в момент старта (сек)	0,3±0,01	0,3±0,01	0,2±0,01	0,2±0,01
Исследование в момент пика (0,1сек)	21,3±1,0	21,4±1,4	20,8±1,3	20,4±1,0

Исследование проводилось на участках белого и серого вещества мозжечка в правом и левом его полушарии. Результаты измерений у пациентов контрольной группы представлены в таблице 33. Средние значения всех шес-

ти параметров были одинаковыми в правом и левом полушарии мозжечка. В сером веществе мозжечка все параметры, отражающие скорость и качество кровотока, были выше, чем в белом веществе. Средняя скорость кровотока в белом веществе мозжечка равна 38-39 мл/м, в сером веществе – 77-78 мл/м. Средний объем мозгового кровотока в белом веществе составил 2,8-2,7%, а в сером веществе – 4,9-5,0%.

Средние значения перфузионных параметров серого и белого вещества мозжечка у пациентов с АК1, без синингомиелии, которым были установлены показания к операции, полученные до хирургического лечения, представлены в таблице 34.

Таблица 34. - Среднее значение перфузионных параметров серого и белого вещества в группе хирургического лечения

Параметр	Белое вещество мозжечка		Серое вещество мозжечка	
	справа	слева	справа	слева
В проекции максимальной интенсивности пикселей	48,1±2,1	48,2±2,2	63,6±2,5	62,3±3,5
Средняя скорость мозгового кровотока мл/мин	32±1,5	37,9±1,2	69,8±2,4	77,5±2,8
На максимуме контрастного усиления (НУ)	5,6±0,25	5,5±0,3	10,6±0,5	10,5±0,3
Средний объем мозгового кровотока (%)	2,1±0,1	2,5±0,1	4,1±0,2	4,2±0,1
Исследование в момент старта (с)	0,2±0,01	0,3±0,01	0,1±0,01	0,2±0,01
Исследование в момент пика (0,1 с)	20,2±1,0	20,4±1,4	20,3±1,1	19,3±1,0

У пациентов с АК1 до операции отмечалось статистически значимое снижение ряда перфузионных показателей. Средняя скорость кровотока в белом веществе справа была 32 мл/м против 38 мл/м в контрольной группе. Слева в белом веществе кровотока был практически не снижен – с 39 мл/м до 38 мл/м. В сером веществе мозжечка справа также отмечено достоверное

снижение кровотока с 77,4 мл/м в контрольной группе до 69,8 мл/м в группе хирургического лечения. Средний объем мозгового кровотока в белом веществе справа также был снижен с 2,8 до 2,1%. Слева это снижение немного меньше с 2,7% до 2,5%. В сером веществе мозжечка объем мозгового кровотока был снижен относительно равномерно: с 5 до 4,1% справа и с 4,9 до 4,2% слева. Однако справа это снижение было более достоверно (табл. 34).

4.3.6 Варианты анатомических сосудистых изменений у пациентов с АК1 и сколиозом

Увеличение средних размеров субокципитальных вен у части пациентов исследования, а также сравнительный анализ размеров вен у этих пациентов с размерами, полученными в контрольной группе позволило сформировать две подгруппы пациентов с увеличенными и нормальными размерами этих сосудистых образований. Таким образом определены два варианта венозных образований у пациентов с АК1: «нормальный диаметр вены» и «увеличенный диаметр вены» (рис. 31).

Было отмечено, что у пациентов с АК1 и пациентов контрольной группы нет строгой зависимости расширения наружного позвоночного сплетения от расширения эмиссарных вен, впадающих в него, – мышцелковой и сосцевидной эмиссарной вены. Имеется в виду, что при значительном расширении наружного позвоночного сплетения отмечалось умеренное расширение мышцелковой или сосцевидной эмиссарных вен и наоборот. Следует отметить, что расширение наружного позвоночного сплетения имело прямую корреляционную связь с расширением наружной эмиссарной вены.

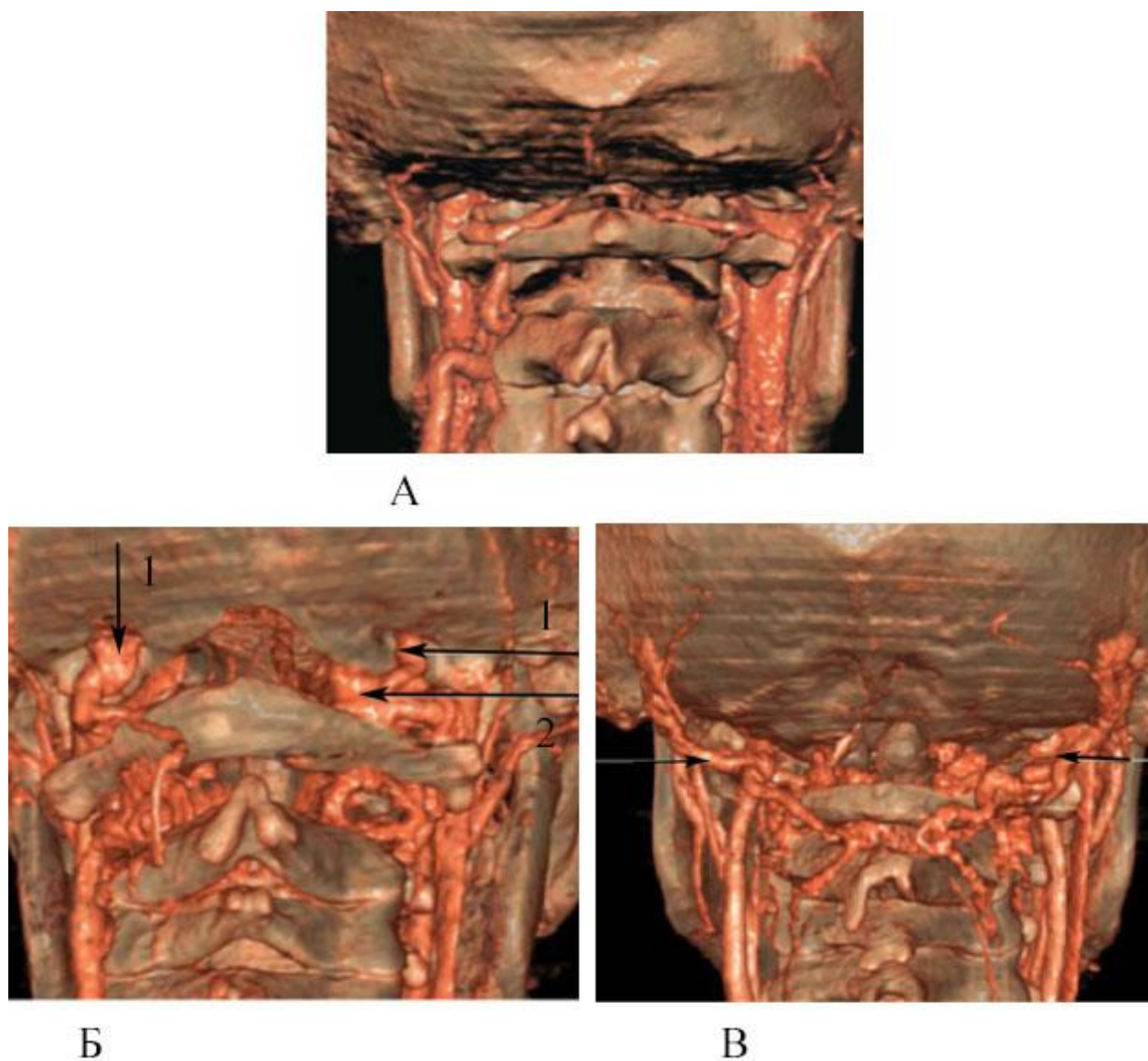


Рисунок 31. 3D КТ-ангиограммы:

А – не расширенные субокципитальные вены; Б – стрелки (1) – симметрично расширенные мышечковые эмиссарные вены, стрелка (2) – расширение наружного позвоночного сплетения справа; В – расширенные сосцевидные эмиссарные вены (стрелки)

Количество пациентов с расширенным наружным позвоночным сплетением, расширенной эмиссарной сосцевидной и расширенной наружной эмиссарной венами было практически одинаковым (табл. 35). Получены следующие данные по количеству пациентов с увеличенным диаметром субокципитальных вен: с измененными показателями наружного позвоночного сплетения был 71 (62,3%) пациент, с нормальными показателями – 43 (37,7%) пациента.

Таблица 35. - Число пациентов с АК1 с увеличенными и нормальными размерами субокципитальных вен

Размер сосуда	Число пациентов с АК1, N = 114	
	Увеличенный диаметр	Нормальный диаметр
Наружного позвоночного сплетения	71 (62,3%)	43 (37,7%)
Эмиссарной кондулярной вены	83 (72,8%)	31 (27,2%)
Эмиссарной сосцевидной вены	41 (36%)	73 (64%)
Наружной эмиссарной вены	77 (67,5%)	37 (32,5%)

С увеличенным значением эмиссарной мышцелковой вены было 83 (72,8%) пациента, с нормальным значением – 31 (27,2%) пациент. Увеличенные значения диаметра сосцевидной эмиссарной вены отмечены у 41 (36%) пациента, нормальные показатели – у 73 (64%) пациентов. Нормальный диаметр наружной эмиссарной вены выявлен у 37 (32,5%) пациентов, увеличенный – у 77 (67,5%) пациентов. Таким образом, среди пациентов с АК1 было меньше всего пациентов с расширением сосцевидной эмиссарной вены. Расширение этой вены в 89% отмечалось в случаях, когда были расширены наружное позвоночное сплетение и мышцелковая эмиссарная вена, и только в 11% случаев отмечалось симметричное или асимметричное изолированное расширение этой вены (рис. 31, В). Полученные данные о числе пациентов с расширенными венами, наряду с данными о корреляции между степенью расширения этих вен, легли в основу распределения пациентов на две группы – с расширенными и нормальными субокципитальными венами.

В подгруппу с нормальными венами вошли пациенты, у которых диаметр вен, впадающих из ЗЧЯ в наружное позвоночное сплетение, не превышал: мышцелковой эмиссарной вены – 2 мм, сосцевидной эмиссарной вены – 1

мм, диаметр наружного позвоночного сплетения не превышал 4 мм, диаметр наружной эмиссарной вены не превышал – 2 мм. В подгруппу с увеличенными диаметрами субокципитальных вен вошли пациенты, у которых выявлялось увеличение двух из изучаемых вен.

4.4.1 Сопоставление данных исследования сосудов методами УЗДГ, КТАГ и КТ-перфузии

Одной из задач исследования являлось проведение сравнительного анализа клинико-диагностической эффективности различных методов исследования кровотока на уровне КВП. На основании полученных данных с использованием метода корреляционного анализа определена взаимосвязь между показателями КТАГ, УЗДГ БЦС и КТ-перфузией. Установлено, что с увеличением коэффициента асимметрии кровотока по ПА по данным УЗДГ БЦС, меньше выражены венозные нарушения на уровне КВП по данным КТ-АГ ($r = - 0,51$) и меньше диаметр V4-сегмента ПА ($r = - 0,36$). Чем больше венозные нарушения по данным УЗДГ БЦС, тем меньше диаметр интракраниального сегмента ПА по данным КТАГ. Чем меньше средняя скорость мозгового кровотока в белом и сером веществе по данным перфузии, тем выше коэффициент асимметрии кровотока по ПА ($r = - 0,32$) и больше нарушения венозного оттока по результатам УЗДГ БЦС ($r = - 0,38$). Иными словами: у больных с сужением интракраниального сегмента ПА имеют место нарушения венозного оттока на уровне КВП.

4.4.2 Взаимосвязь анатомических изменений субокципитальных вен и изменений костных образований области большого отверстия

В связи с анатомическими изменениями затылочной кости был поставлен вопрос: влияет ли утолщение костей ЗЧЯ на функциональное состояние субокципитальных вен. На основании метода корреляционного анализа была

изучена взаимосвязь между показателями венозных нарушений и размерами костных образований ЗЧЯ. Установлена прямая взаимосвязь между передне-задним диаметром БО и размерами субокципитального синуса ($r = 0,3$), между поперечным диаметром БО и размерами субокципитального синуса ($r = 0,41$). Наиболее важная для нашего исследования корреляционная связь получена между толщиной затылочной кости, особенно заднего края БО, и диаметром наружного позвоночного сплетения. Чем больше толщина затылочной кости, тем больше размер наружного позвоночного сплетения ($r = 0,29$). Таким образом, если считать утолщение костей БО неблагоприятным признаком, то расширение субокципитальных вен можно принять за индикатор анато-функционального неблагоприятия на уровне КВП.

4.4.3 Взаимосвязь анатомических изменений ПА и изменений в ЗАЗМ

Следующим индикатором неблагоприятия на уровне КВП, но уже не костного характера, а вызванного патологией мягких тканей, был определен диаметр ПА. Было предположено, что часто встречаемый признак у пациентов с АК1 – сужение одной из ПА имеет под собой анатомическую основу. В четвертой главе рассматривались изменения, которые встречаются у пациентов с АК1 в ЗАЗМ. На основании метода корреляционного анализа было установлено, что чем больше изменений рубцового характера в ЗАЗМ и чем больше ее толщина, тем чаще у пациентов с АК1 отмечается уменьшение диаметра ПА ($r = 0,34$).

Таким образом, средние значения диаметров субокципитальных вен во всей выборке пациентов с АК1 были выше, чем в контрольной группе, статистически значимая разница отмечена при сравнении диаметров наружного позвоночного сплетения. Выраженность функциональных венозных нарушений на уровне КВП в виде большего значения диаметра субокципитальных вен были в группе хирургического лечения. Более чем у половины пациентов с АК1 по данным УЗДГ субокципитальных сосудов отмечены функциональ-

ные сосудистые нарушения. У пациентов с АК1 отмечено снижение перфузионных параметров в мозжечке по сравнению с контрольной группой. Изменения были сильнее в правом полушарии мозжечка. Корреляционный анализ взаимосвязи между показателями КТАГ, УЗДГ БЦС и КТ-перфузией установил, что эти методы исследования коррелируют между собой в диагностике функциональных нарушений на уровне КВП. Отмечена корреляционная связь между увеличением диаметра субокципитальных вен и утолщением затылочной кости, а также увеличением толщины ЗАМ за счет изменений рубцового характера и уменьшением диаметра ПА у пациентов с АК1. Следовательно, сосудистые нарушения на уровне КВП могут являться показателями анатомического неблагополучия на уровне КВП.

ГЛАВА 5

РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С АК1 И СКОЛИОЗОМ
БЕЗ СИРИНГОМИЕЛИИ И ФАКТОРЫ, ОКАЗАВШИЕ НА НИХ ВЛИЯНИЕ

В настоящей главе оценивались изменение уровня головной боли, степени сколиоза и диаметра сосудов КВП у пациентов с АК1 в группах после проведения консервативного или хирургического лечения.

Результаты лечения регистрировалась не менее трех раз в разные сроки наблюдения:

- до одного года наблюдения;
- от двух до трех лет;
- более трех лет.

Для анализа динамики уровня головной боли и угла сколиоза была принята величина изучаемого результата, зафиксированная у пациента на третьем году наблюдения.

В качестве оцениваемых результатов, кроме динамики головной боли и динамики сколиотической деформации позвоночника, была рассмотрена динамика ряда анатомических признаков в обеих группах пациентов: скорость и асимметрия кровотока, диаметр ПА и вен наружного позвоночного сплетения. Динамика показателей параметров КТ-перфузии была оценена у 17 пациентов в группе хирургического лечения.

Для оценки статистической значимости изменения среднего значения признака до лечения и после лечения использовался дисперсионный анализ. Если оценка факторной (межгрупповой) дисперсии была больше оценки остаточной (внутригрупповой) дисперсии нулевая гипотеза о равенстве математических ожиданий по слоям выборки отвергалась. При проверке нулевой гипотезы о равенстве двух средних для уровня значимости $\alpha = 0,05$ ($p < 0,05$) в случаях, когда величина ($f_{\text{набл}}$) была больше ($f_{\text{кр}}$) нулевая гипотеза о существенном влиянии фактора на результаты экспериментов принималась (нулевая гипотеза о равенстве групповых средних отвергалась). Другими словами, мы

принимали, что групповые средние, в целом, различались значимо. Фактор лечения оказывал существенное влияние на величину показателя динамики. Критическое значение определяли в соответствии с таблицей критических значений Фишера-Снедекора (приложение 3).

При анализе результатов лечения всех 114 пациентов исследования без учета его характера установлено, что динамика уровня головной боли была статистически значимой. Головная боль прошла или уменьшилась у 99 (86,8%) пациентов, в среднем, на 4,7 балла по ВАШ. У троих (2,6%) пациентов осталась без изменений на уровне 4 баллов. У 12 (10,5%) пациентов головная боль отсутствовала. Результаты дисперсионного анализа изменения среднего значения уровня головной боли представлены в таблице 36.

Таблица 36. Результаты дисперсионного анализа изменения среднего значения уровня головной боли по шкале ВАШ до и после лечения среди всех пациентов исследования (N = 114)

Признак	Результат дисперсионного анализа					
	Среднее значение признака по срокам измерения		Дисперсия		Критерий	
	До лечения	После лечения	Факторная	Остаточная	Fнабл	Fкрит
Уровень головной боли по ВАШ	5,81	1,91	746,41	5,23	142,72	3,92

Динамика по сколиозу среди всех пациентов не достигла статистической значимости из-за полученного разнонаправленного результата. Среднее значение угла сколиотической деформации позвоночника до и после лечения изменились на 0,5 градуса. Среднее значение угла сколиоза до лечения составляло 13,5 градуса, после лечения – 13 градусов. При этом из 114 пациентов у 85 (74,6%) детей сколиоз улучшился в среднем на 6,01 градуса, а у 29 (25,4%) детей ухудшился на 14,9 градуса. Различия в средних значениях изменения

угла деформации позвоночника в подгруппах детей с ухудшением и улучшением по сколиозу достигли статистической значимости (таблица 37).

Таблица 37. - Результат дисперсионного анализа динамики сколиоза среди всех пациентов исследования

Сколиоз	Результат дисперсионного анализа среди всех пациентов					
	Среднее значение угла сколиоза по срокам измерения (в градусах)		Дисперсия		Критерий Фишера-Снедекора	
	До лечения	После лечения	Факторная	Остаточная	F _{набл}	F _{крит}
Все пациенты, N = 114	13,42	12,6	33,62	226,57	0,15	3,92
Пациенты с улучшением, N = 85	12,7	6,7	1518,01	107,59	14,11*	3,92
Пациенты с ухудшением, N = 29	15,7	30,5	3315,27	393,48	10,92*	4,17

Примечание: * $p < 0,05$

Таким образом, по данным дисперсионного анализа динамики уровня головной боли и величины искривления позвоночника отмечено преобладание факторной дисперсии над остаточной. И в связи с тем, что $F_{набл} > F_{крит}$ - групповые средние отличались значимо. Другими словами, фактор лечения во всей выборке пациентов статистически значимо повлиял на уровень головной боли и на направление результата по динамике угла сколиоза.

5.1 Динамика головной боли и течения сколиоза в группе консервативного лечения

За удовлетворительный результат было принято уменьшение интенсивности головной боли у пациентов на фоне или в результате лечения, а за неудовлетворительный, когда интенсивность головной боли не изменилась или увеличилась. В группе консервативного лечения удовлетворительный результат был отмечен у 58 (98,3%) пациентов, а без динамики – у одного (1,7%). Среднее значение интенсивности ГБ по ВАШ до начала лечения в группе консервативного лечения составило 5,34 балла, а после лечения уменьшилось до 2,15 балла – уменьшение в среднем на 3,19 балла по ВАШ (рис. 32).



Рисунок 32. Гистограмма динамики головной боли в группе консервативного лечения

5.1.1 Динамика сколиотической деформации позвоночника в группе консервативного лечения в различные сроки наблюдения

В группе консервативного лечения на первом году лечения уменьшение угла деформации отмечено у 5 (8,5%) пациентов, прогрессия – у 3 (5,1%) пациентов. У остальных пациентов (51 (86,4%)) угол деформации остался прежним. Через два года при контрольном обследовании улучшение отмечено еще у 10 пациентов, прогрессия деформации произошла еще у 2 пациентов, а коррекция потребовалась 4 (6,8%) пациентам. Без изменения сколиоз остался у 35 (59,3%)

пациентов. При контрольном наблюдении через три года уменьшение угла деформации выявлено еще у 9 пациентов, коррекция потребовалась 4 пациентам.

Таким образом, улучшение по сколиозу в группе консервативного лечения в динамике отмечено у 23 (40,0%) пациентов, отсутствие изменений – у 16 (27,1%) пациентов, прогрессирование деформации – у 12 (20,3%), коррекция сколиоза потребовалась 8 (13,6%) пациентам (табл. 40). К третьему году наблюдения удовлетворительный результат по сколиозу в группе консервативного лечения отмечен у 39 (66,1%) пациентов, а неудовлетворительный – у 20 (33,9%) пациентов (таблица 38).

Таблица 38. - Динамика изменения сколиоза на фоне консервативного лечения в различные сроки наблюдения

Показатель динамики сколиоза	Сроки наблюдения, абс. (%)		
	первый год	от двух до трех лет	более трех лет
Регресс	5 (8,5)	15 (25,4)	23 (40,0)
Без изменений	51 (86,4)	35 (59,3)	16 (27,1)
Прогрессирование	3 (5,1)	5 (8,5)	12 (20,3)
Потребность в коррекции	–	4 (6,8)	8 (13,6)
Всего:	59(100)	59(100)	59(100)

Среднее значение угла деформации в группе консервативного лечения до его начала на уровне основной вершины (вершина 1) было равным 9,79 градуса, при наличии у пациента сколиоза с двумя вершинами на вспомогательной вершине (вершине 2) угол искривления составил– 6,74. После проведения лечения среднее значение угла деформации в этой группе увеличилось на вершине 1 до 13,72 градуса, а на вершине 2 – до 7,19 (рис. 33).



Рисунок. 33. Гистограмма динамики деформации позвоночника в группе консервативного лечения

Среди всех 59 пациентов в группе консервативного лечения разница между средними значениями угла сколиоза до и после лечения не достигла статистической значимости, но показала тенденцию к ухудшению (факторная дисперсия была выше, чем остаточная, $F_{\text{набл}} < F_{\text{крит}}$). Другими словами, консервативное лечение пациентов с АК1 значимо не повлияло на течение сколиоза, но отмечено увеличение среднего значения сколиоза в градусах с 9,79 до 13,72 за три года наблюдения. У 39 пациентов, улучшивших свой результат по сколиозу, и 20 пациентов, кто его ухудшил, отмечена статистически значимая разница в средних значениях угла сколиоза до и после лечения (таблица 39).

Таблица 39. - Результат дисперсионного анализа динамики сколиоза среди пациентов в группе консервативного лечения (* $p < 0,05$)

Сколиоз	Результат дисперсионного анализа в группе консервативного лечения					
	Среднее значение угла сколиоза (в градусах)		Дисперсия		Критерий	
	до лечения	после леч	факторная	остаточная	$F_{\text{набл}}$	$F_{\text{крит}}$
Все пациенты, N = 59	9,8	13,73	456,14	229,42	1,99	3,92
Пациенты с улучшением, N = 39	7,3	4,4	160,82	6,49	24,78*	3,92
Пациенты с ухудш. N = 20	15,05	31,7	2772,22	407,93	6,8*	4,08

На рисунке 34 мы приводим иллюстрацию к примеру прогрессирования сколиотической деформации позвоночника после ДЗЧЯ. В данном случае операция пациентке с АК1 без сирингомиелии была выполнена через два года после установления основного диагноза и сопутствующего сколиоза.

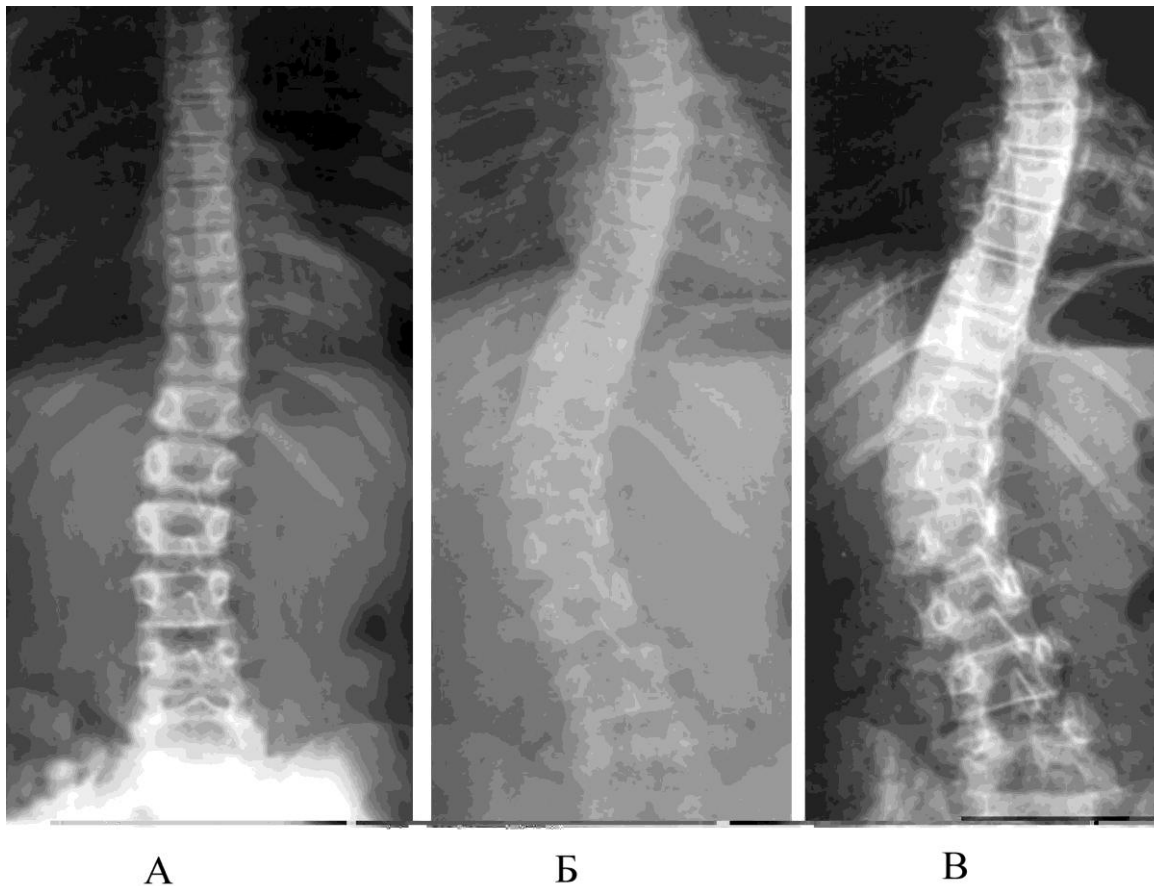


Рисунок 34. Пример пациентки П.: прогрессирование сколиоза при позднем хирургическом лечении АК1:

А – спондилограмма, выполненная за два года до ДЗЧЯ. Деформация на уровне основной дуги в поясничном отделе – 11 градусов на уровне компенсаторной дуги в грудном отделе – 6 градусов; Б – Спондилограмма перед операцией ДЗЧЯ. На вершине основной дуги угол искривления позвоночника – 24 градуса, на вершине компенсаторной дуги – 20 градусов; В – Спондилограмма через 6 мес. после операции. Угол деформации позвоночника в грудном отделе 26 градусов, в поясничном – 28 градусов

Комментарий к рисунку: Пример прогрессирования сколиоза при позднем хирургическом лечении АК1.

Больная П., 13 лет (истории болезни № 07П3096, 09П32): обратилась в нейрохирургическое отделение с жалобами на периодическую головную боль до 8 баллов по ВАШ и прогрессирующую деформацию позвоночника. Уровень эктопии миндалин мозжечка ниже БО составил 9 мм справа и 7 мм слева. На рентгенограммах, выполненных за 2 года до обращения в ДНХО, углы деформации позвоночника составляли на уровне компенсаторной дуги в грудном отделе 6 градусов, на уровне основной дуги в поясничном отделе – 11 градусов (рис. 34, А). Хирургическое лечение по поводу АК1 пациентке ранее не предлагалось. При обследовании на КТ головного мозга явных изменений со стороны костей ЗЧЯ не отмечено, равномерное расширение субокципитальных вен и уменьшение диаметра ПА справа на 1 мм. При ультразвуковом исследовании сосудов головного мозга – ускорение кровотока по позвоночным артериям с обеих сторон, с гемодинамически значимой асимметрией кровотока (КА=75 %). При рентгенографическом обследовании позвоночника установлено, что прогрессия S-образного сколиоза на обеих дугах деформации позвоночника увеличилась значительно. На вершине искривления (уровень L2) деформация составила 24 градуса, на вершине компенсаторной дуги (уровень Th6) – 20 градусов (рис. 34 Б). Хирургическое лечение в виде декомпрессии ЗЧЯ было выполнено с резекцией С1, с иссечением утолщенной ЗАЗМ, без пластики твердой мозговой оболочки (ТМО). Результаты гистологического исследования задней атланта-окципитальной мембраны показали, что мембрана была представлена волокнистым хрящом, а не присущей для ее нормальной морфологической картины соединительной тканью. Течение послеоперационного периода было гладким. Пациентка отметила отсутствие головных болей (шкала ВАШ) после операции. Комплексное контрольное обследование было проведено через 6 месяцев и показало положительную динамику со стороны субокципитальных сосудов: уменьшение диаметра субокципитальных вен и увеличение диаметра правой ПА. По результатам УЗИ также отмечено уменьшение индекса асимметрии кровотока по позвоночным артериям до 35 % и улучшение венозного оттока по позвоноч-

ным венам. Однако при проведении контрольной спондилограммы выявлена прогрессия сколиотической деформации. В грудном отделе угол деформации стал равен 26 градусам, в поясничном – 28 градусам (рис. 34, В).

Резюме: Девочка наблюдалась по поводу АК1 и сколиоза. Клинические показания к хирургическому лечению АК1 появились к 13 годам. Деформации затылочной кости и грубых изменений сосудистых индикаторов неблагополучия на уровне КВП не отмечалось. Однако к этому времени отмечена значительное прогрессирование сколиоза. Операция ДЗЧЯ по поводу АК1 выполнена на фоне состоявшейся прогрессии сколиоза с углом по Коббу почти 30 градусов в возрасте 13 лет. Отсутствие положительного результата по сколиозу, в данном случае, не противоречит литературным данным, полученным у пациентов с АК1 и сирингомиелией, – регресс сколиоза происходит легче после ДЗЧЯ, если операция выполняется у пациента в возрасте до 12 лет и с углом сколиоза менее 30 градусов (M. D. Krieger, Y. Falkinstein, I. E. Bowen, V. T. Tolo, J. G. McComb). И не противоречат нашему предположению, что после декомпрессивной трепанации ЗЧЯ сколиоз меньше прогрессирует, если у пациентов до операции отмечались измененные кости области БО, которые резецируются в процессе хирургической процедуры.

5.2 Динамика головной боли и течения сколиоза

в группе хирургического лечения

В группе хирургического лечения удовлетворительный результат по динамике головной боли отмечен у 53 (96,4%) пациентов, а неудовлетворительный – у 2 (3,6%) пациентов. Среднее значение ГБ по ВАШ до лечения в этой группе составило 6,56 балла, а после лечения – 1,47 балла (рисунок 35).



Рисунок 35. Гистограмма динамики головной боли в группе хирургического лечения

Динамика сколиотической деформации позвоночника в группе хирургического лечения в различные сроки наблюдения была не одинаковой.

В группе хирургического лечения улучшение по сколиозу в первый год после ДЗЧЯ отмечено у 16 (29,1%) пациентов, через два года – уже у 26 (47,3%) пациентов, а более чем через три года регресс сколиотической деформации отмечен у 34 (61,8%) пациентов. Прогрессирование сколиоза в группе хирургического лечения от двух до трех лет после ДЗЧЯ отмечен у 2 (3,6%) пациентов, более трех лет – еще у 5 пациентов. В общей сложности, прогрессирование деформации в этой группе было у 7 (12,7%) пациентов. Коррекция сколиотической деформации потребовалась 2 (3,6%) пациентам от двух до трех лет после ДЗЧЯ и еще 3 – после трех лет наблюдения. Таким образом, в группе хирургического лечения стабилизация деформации отмечена у 11 (20,0%) пациентов, регресс – у 35 (63,6%), прогрессирование деформации – у 4 (7,3%), а металлокоррекция потребовалась 5 (9,1%) пациентам (таблица 40).

Таблица 40. - Динамика изменения сколиоза после хирургического лечения в различные сроки наблюдения, N = 55

Показатель динамики сколиоза	Сроки наблюдения, абс. (%)		
	первый год	от двух до трех лет	более трех лет
Регресс	16 (29,1)	26 (47,3)	35 (63,6)
Без изменений	39 (70,9)	25 (45,5)	11 (20,0)
Прогрессия	—	2 (3,6)	4 (7,3)
Потребность в коррекции	—	2 (3,6)	5 (9,1)

На рисунке 36 приводим иллюстрацию уменьшения угла сколиоза после ДЗЧЯ у мальчика М. 10 лет.

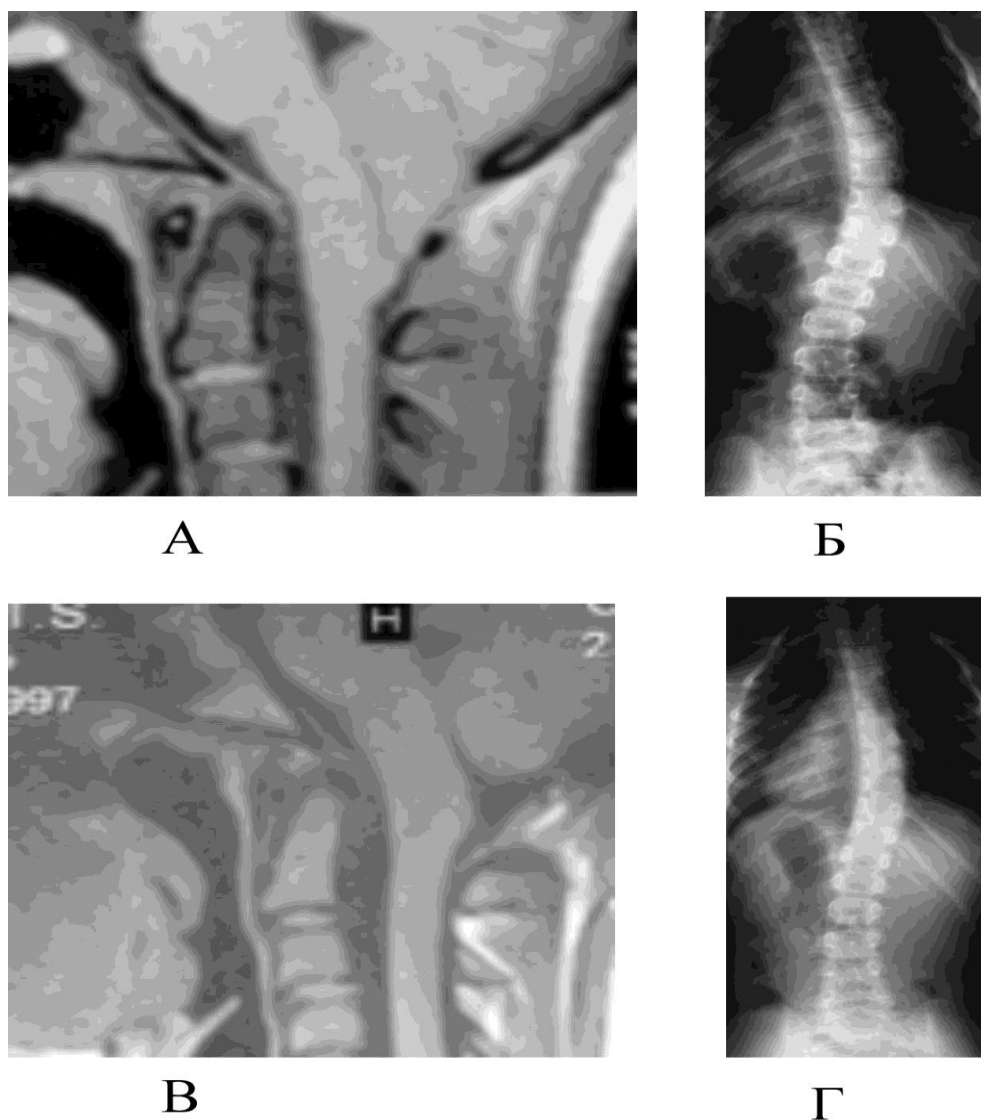


Рисунок. 36. Положительная динамика сколиоза после ДЗЧЯ:

А – МРТ сагиттальная – смещение миндалин мозжечка ниже БО, компрессия большой цистерны; Б – Деформация позвоночника до операции: основная вершина искривления на Th9 угол 23 градуса, вспомогательная вершина на L2 – угол деформации 18 градусов; В – МРТ сагиттальная после операции – отсутствие компрессии большой цистерны; Г – Рентгенография позвоночника через 18 месяцев после операции – сколиоз S-образный, вершина сколиоза Th11 и L2, угол деформации 15 и 7 градусов соответственно

Комментарий к рисунку 36: Положительная динамика течения сколиоза после ДЗЧЯ. Мальчик М., 10 лет (истории болезни №11П1958, 12П636), обратился в ДНХО с жалобами на периодическую головную боль, которая появилась около 1,5–2 лет назад с усилением по шкале ВАШ до 8 баллов в послед-

ние полгода и прогрессирующую деформацию позвоночника. В анамнезе у ребенка отмечалась натальная травма – рожден в стремительных родах, отмечалось обвитие шеи пуповиной. Сколиотическая деформация позвоночника выявлена с 7 лет, контрольные обследования показали прогрессирование искривления позвоночника. Получал лечение под наблюдением ортопеда: ЛФК, массаж спины, амплипульс-терапия, магнитотерапия. При этом отмечалось прогрессирование деформации позвоночника. При обследовании в ДНХО на МРТ головного мозга выявлена аномалия Киари 1 с аксиальным смещением миндалин на 12 мм справа и 9 мм слева ниже уровня большого отверстия (рис. 36 А). На спондилограммах признаки S-образного сколиоза второй степени. Вершины искривления на Th9 и L2, углы деформации 23 и 18 градусов соответственно (рис. 36 Б). На КТ-ангиографии сосудов головы и шеи отмечается сужение интракраниального сегмента позвоночных артерий до 1 мм и расширение венозного сплетения в проекции КВП с образованием коллатералей. Задняя атланта-окципитальная мембрана утолщена.

На основании проведенного обследования установлен клинический диагноз: Аномалия Киари 1. S-образный грудно-поясничный сколиоз II–III степени (тип 2 по Ленке).

Проведено лечение: декомпрессивная трепанация ЗЧЯ, иссечение задней атланта-окципитальной мембраны, рассечение наружного листка ТМО. Находки: ТМО сращена с костью, ЗАЗМ утолщена, сращена с ТМО.

Гистология иссеченного фрагмента ЗАЗМ: волокнистый хрящ, неравномерный гемосидероз.

В послеоперационном периоде отмечена положительная динамика в виде купирования головной боли. На МРТ увеличение большой цистерны. Контрольная КТ-ангиография через 3 мес. после операции: интракраниальный сегмент ПА увеличился до 2,5мм, умеренное расширение венозного сплетения КВП. На Рентгенографии позвоночника через 18 месяцев после операции – сколиоз S-образный, вершина сколиоза Th11 и L2, угол деформации 15 и 7 градусов соответственно.

В данном клиническом примере ДЗЧЯ повлияла на течение сколиотической деформации у пациента с АК1 без сиригомиелии.

В группе хирургического лечения при оценке изменения средних значений угла сколиоза до и после лечения дисперсионный анализ показал, что среди всех 59 пациентов хирургической группы, а также среди 46 детей, у кого результат улучшился, или 9 – у кого ухудшился, отмечена статистически значимая разница между средними значениями величины угла сколиоза в градусах до и после проведения ДЗЧЯ (таблица 41).

Таблица 41. - Результат дисперсионного анализа динамики сколиоза среди пациентов в группе хирургического лечения

Сколиоз	Результат дисперсионного анализа в группе хирургического лечения					
	Среднее значение угла сколиоза (в градусах)		Дисперсия		Критерий	
	До лечения	После лечения	Факторная	Остаточная	F _{набл}	F _{крит}
Все пациенты, N = 55	17,5	12,2	769,83	184,17	4,18*	3,92
Пациенты с улучшением, N = 46	17,3	8,7	1721,78	165,07	10,43*	3,92
Пациенты с ухудшением, N = 9	18,2	30,1	2204,5	636,06	6,49*	4,49

Примечание: * $p < 0,05$

5.3 Динамика изменений диаметров ПА и субокципитальных вен, УЗ-показателей кровотока на уровне КВП и показателей КТ-перфузии мозжечка у пациентов с АК1 в обеих группах лечения

Динамику среднего значения диаметра V4-сегмента ПА и субокципитальных вен с обеих сторон изучали по данным КТАГ у пациентов до и после лечения.

В группе консервативного лечения средний диаметр V4-сегмента правой ПА до начала лечения был равен 2,57 мм, а слева – 2,72 мм. После проведенного лечения статистически значимых различий средних значений диаметров с обеих сторон не отмечено: диаметр интракраниальной части ПА справа был равен 2,61 мм, а слева – 2,79 мм (рисунок 37).



Рисунок 37. Гистограмма динамики диаметра позвоночной артерии в группе консервативного лечения

В группе хирургического лечения средний диаметр V4-сегмента правой ПА до начала лечения был равен 2,34 мм, а слева – 2,57 мм. После проведенного хирургического лечения увеличение средних диаметров ПА было почти на 0,3 мм больше, чем в консервативной группе, но эти изменения также не достигли статистически значимых значений: диаметр интракраниальной части ПА справа равен был 2,84 мм, а слева – 2,87 мм (рисунок 38).



Рисунок. 38. Гистограмма динамики диаметра позвоночной артерии в группе хирургического лечения

Динамика изменений диаметров субокципитальных вен изучалась при сравнении статистической разницы их средних значений. Диаметр наружного позвоночного сплетения в группе консервативного лечения до лечения был равен 3,96 мм, а после лечения – 4,09 мм. Диаметр мышцелковой эмиссарной вены до лечения был равен 2,24 мм, а после лечения – 2,32 мм. Диаметр наружной эмиссарной вены до начала лечения был равен 2,66 мм, а после лечения – 2,4 мм. Диаметр сосцевидной эмиссарной вены до лечения был равен 1,53 мм, а после лечения – 1,72 мм. Установлено, что диаметры субокципитальных вен изменились разнонаправлено: все вены увеличили свой диаметр на фоне консервативного лечения, и только диаметр наружной эмиссарной вены уменьшился. Статистически значимых изменений средние значения диаметров субокципитальных вен при консервативном лечении не достигли (рисунок 39).

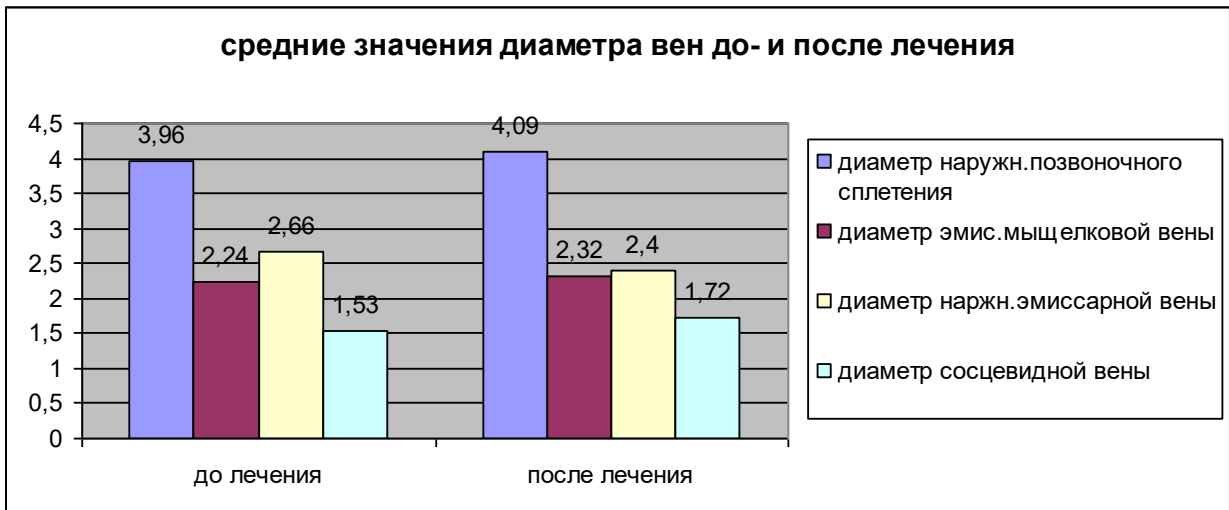


Рисунок 39. Гистограмма динамики изменения средних диаметров субокципитальных вен по данным КТ в группе консервативного лечения

Изменение диаметров средних диаметров субокципитальных вен в группе хирургического лечения по всем изучаемым сосудам произошло в сторону уменьшения. По данным КТАГ у пациентов до оперативного вмешательства средний диаметр наружного позвоночного сплетения был равен 5,6 мм, а после проведения ДЗЧЯ уменьшился до 3,8 мм. Среднее значение диаметра мышечковой эмиссарной вены изменилось с 3,49 мм до 2,7 мм после оперативного вмешательства. Диаметр наружной эмиссарной вены в группе хирургического лечения до операции в среднем был равен 2,9 мм, а после – 1,96 мм. Диаметр сосцевидной вены до лечения был равен 1,9 мм, а после проведения ДЗЧЯ уменьшился до 1,27 мм. Дисперсионный анализ показал статистически значимое уменьшение диаметра наружного позвоночного сплетения (рисунок 40).

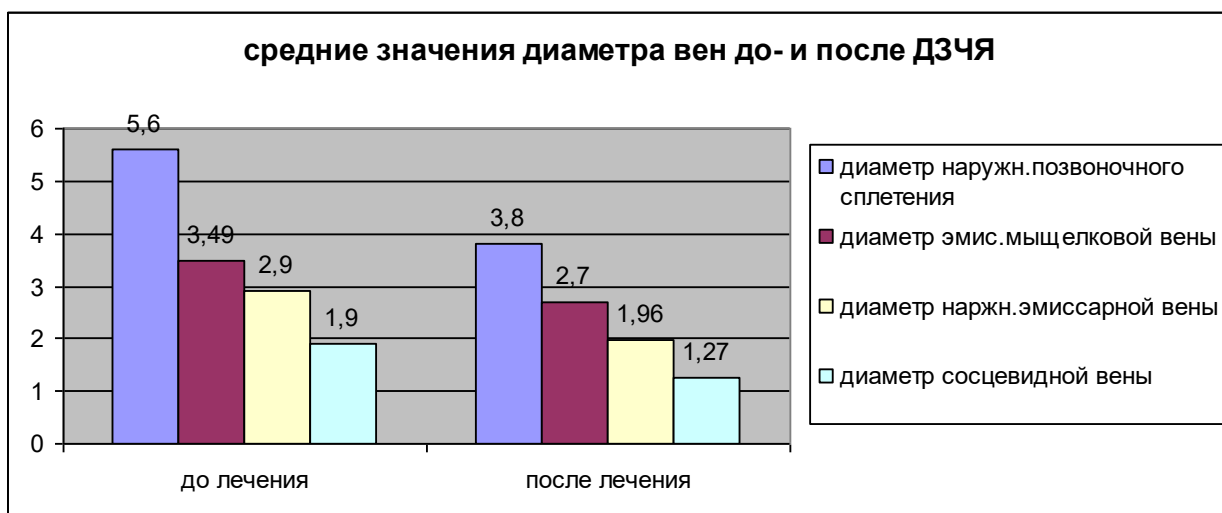


Рисунок 40. Гистограмма динамики изменения средних диаметров субокципитальных вен по данным КТ в группе хирургического лечения

Патологическая асимметрия кровотока по данным УЗДГ в группе консервативного лечения до начала терапии отмечалась у 22 (37,3 %) детей, допустимая асимметрия – у 20 (33,9 %) пациентов, а нормальный кровоток – у 17 (28,8 %). После проведения консервативного лечения патологическая асимметрия отмечена у 14 (23,7 %) пациентов, допустимая асимметрия – у 25 (42,4 %) пациентов, нормальный кровоток – у 20 (33,9 %) пациентов (таблица 42).

Таблица 42. - Асимметрия кровотока по ПА в группе консервативного лечения по данным УЗДГ, N = 59

Состояние скорости кровотока по ПА по данным УЗДГ	Число пациентов до лечения (N = 59)		Число пациентов после лечения (N = 59)	
	абс.ч.	%	абс.ч.	%
Патологическая асимметрия скорости кровотока по ПА	22	37,3	14	23,7
Допустимая асимметрия скорости кровотока по ПА	20	33,9	25	42,4
Отсутствие асимметрия скорости кровотока по ПА	17	28,8	20	33,9

Динамика среднего значения коэффициента асимметрии скорости кровотока у пациентов в группе хирургического лечения оказалась статистически не значимой. Отмечено уменьшение среднего значения с 31,15% до 27,74% (рисунок 41).



Рисунок 41. Гистограмма динамики среднего значения коэффициента асимметрии кровотока по ПА в V4-сегменте ПА в группе консервативного лечения по данным УЗДГ

Патологическая асимметрия кровотока в группе хирургического лечения (таблица 43) до операции отмечалась у 22 (40%) пациентов, допустимая асимметрия – у 16 (29%), а нормальный кровоток – у 17 (31%).

Таблица 43. - Асимметрия кровотока по ПА в группе хирургического лечения по данным УЗДГ, N = 55

Состояние скорости кровотока по ПА по данным УЗДГ	Число пациентов до операции (N = 55)		Число пациентов после операции (N = 55)	
	абс.ч.	%	абс.ч.	%
Патологическая асимметрия скорости кровотока по ПА	22	40	4	7,3
Допустимая асимметрия скорости кровотока по ПА	16	29	22	40
Отсутствие асимметрии скорости кровотока по ПА	17	31	29	52,7

После проведения декомпрессивной трепанации патологическая асимметрия отмечалась только у 4 (7,3%) пациентов, допустимая асимметрия кровотока – у 22 (40%) пациентов, а нормальный кровоток – у 29 (52,7%) пациентов (таблица. 43).

Динамика среднего значения асимметрии кровотока после проведения ДЗЧЯ уменьшилась с 30,56% до 17,36%. При сравнении средних значений асимметрии кровотока методом однофакторного дисперсионного анализа установлена статистически значимая разница при $p < 0,05$ (рис. 42).

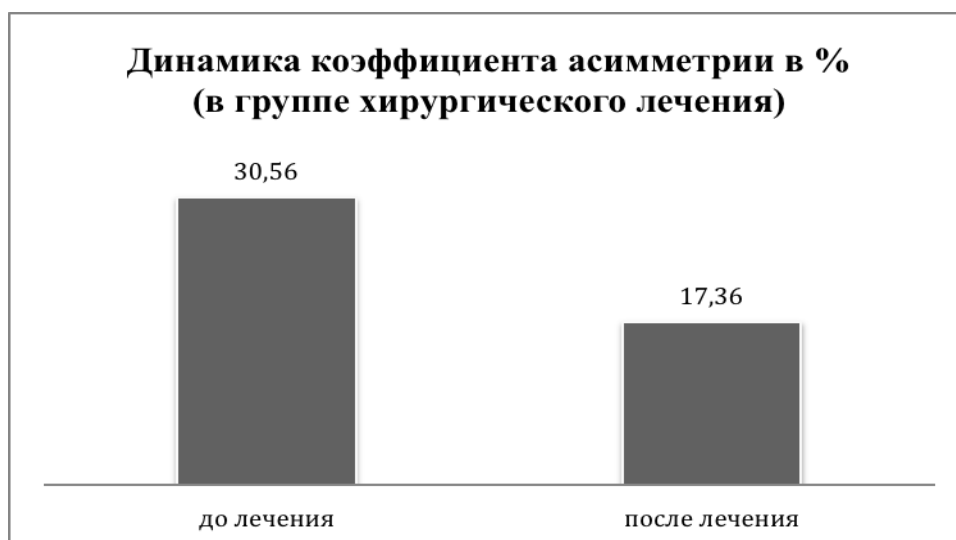


Рисунок 42. Гистограмма динамики среднего значения коэффициента асимметрии кровотока по ПА в V4-сегменте ПА в группе хирургического лечения по данным УЗДГ

Динамику венозного кровотока оценивали по данным УЗДГ, проведенного на уровне КВП. Состояние венозного кровотока в группе консервативного лечения до начала терапии показало, что перегрузка вен позвоночного сплетения отмечалась у 39 (66,1%) пациентов, а нормальный венозный кровоток имелся у 20 (33,9%) пациентов. После проведения лечения отмечена положительная динамика, отсутствие венозных нарушений отмечалось у 37 (62,7%) пациентов, а перегрузка вен позвоночного сплетения – у 22 (37,3%) пациентов (табл. 44).

Таблица 44.- Состояние венозного оттока по позвоночным сосудам в группе консервативного лечения (нарушения венозного оттока), N = 59

Состояние вен по данным УЗДГ	Число пациентов до лечения		Число пациентов после лечения	
	абс.ч.	%	абс.ч.	%
Перегрузка вен позвоночного сплетения	39	66,1	22	37,3
Отсутствие признаков нарушения венозного оттока	20	33,9	37	62,7

В группе консервативного лечения, несмотря на увеличение количества детей с нормализацией венозного оттока на уровне КВП, после лечения при дисперсионном анализе статистической значимости в различиях не установлено при $p = 0,05$.

При оценке венозных нарушений в группе хирургического лечения до операции признаки нарушения венозного оттока нами выявлены у 38 (69%) пациентов, а отсутствие венозных нарушений – у 17 (31%). После проведения ДЗЧЯ признаки перегрузки вен позвоночного сплетения отмечались только у 10 (18,2%), а нормальный венозный кровоток – у 45 (81,8%) пациентов (таблица 45).

Таблица 45. - Состояние венозного оттока по позвоночным сосудам в группе оперированных больных (нарушения венозного оттока), N = 55

Состояние вен по данным УЗДГ	Число пациентов до операции (N = 55)		Число пациентов после операции (N = 55)	
	абс.ч.	%	абс.ч.	%
Перегрузка вен позвоночного сплетения	38	69	10	18,2
Отсутствие признаков нарушения венозного оттока	17	31	45	81,8

В группе хирургического лечения разница между количеством детей до и после лечения с нормальными признаками венозного оттока при дисперсионном анализе достигла статистической значимости при $p < 0,05$.

На рисунке 43 мы приводим пример, иллюстрирующий возможность субокципитальных сосудов быть индикаторами анатомического неблагополучия на уровне КВП. Также этот пример показывает возможность положительной динамики со стороны сколиотической деформации у ребенка при своевременном проведении ДЗЧЯ.

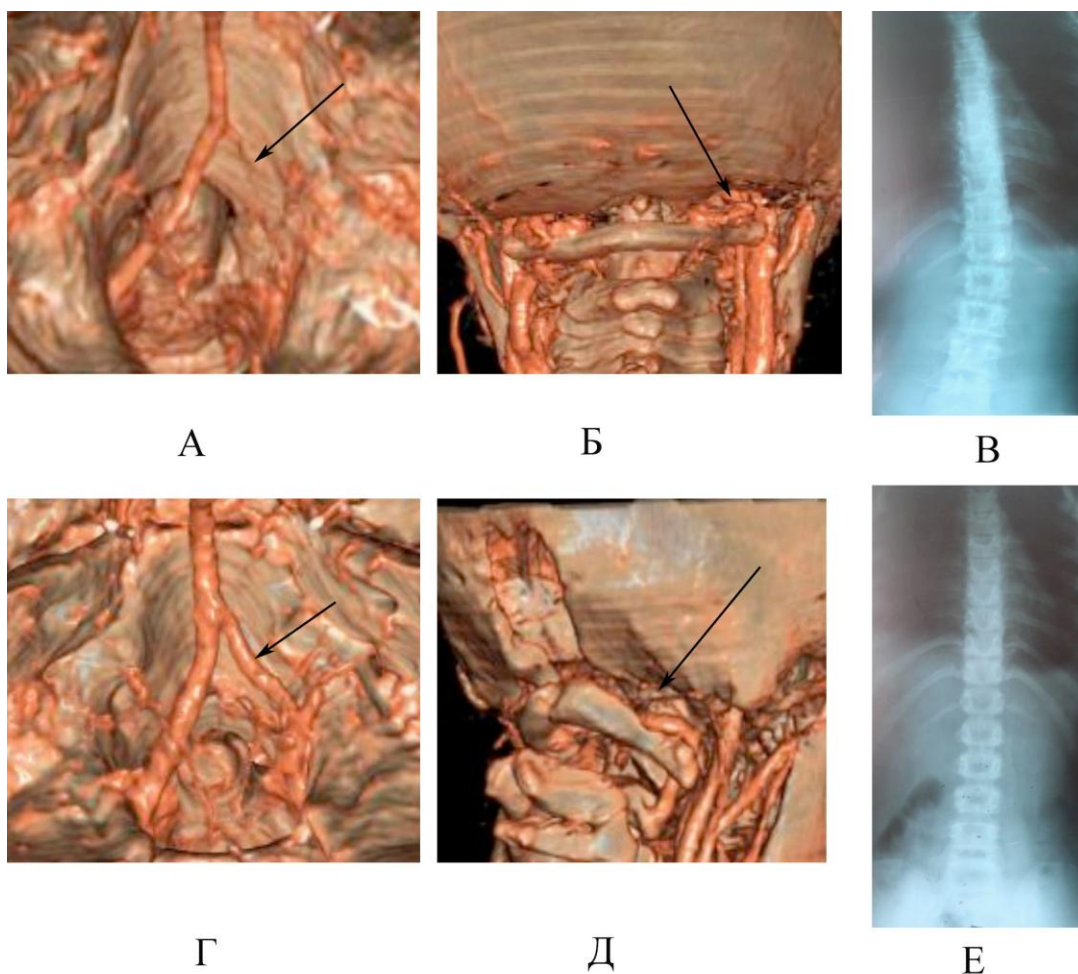


Рисунок 43. «Клинический пример лечения пациентки С. Результат хирургического лечения пациента с АК1 и сколиозом на ранней стадии течения»: А – сужение ПА до операции (стрелка); Б – расширение субокципитальных вен до операции (стрелка); В – спондилограмма до операции; Г – расширение ПА после операции (стрелка); Д – уменьшение субокципитальных вен после операции (стрелка); Е – спондилограмма через три года после операции

Комментарий к рисунку 43: «Клинический пример. Результат хирургического лечения пациента с АК1 и сколиозом на ранней стадии течения».

Пациентка С. (история болезни № 07П1441, 09П1484) обратилась в ДНХО в возрасте 7 лет с жалобами на периодическую головную боль с уровнем по ВАШ 4–5 баллов. До обращения в течение 6 месяцев наблюдалась у невропатолога, получала консервативное лечение («Актовегин»). При прове-

дении МРТ головного мозга была выявлена аномалия Киари 1, в связи с чем была направлена к нейрохирургу. При обследовании в ДНХО выявлено: на КТАГ головы и шеи сужение правой ПА (рис. 43, А), выраженное расширение венозного сплетения в области краниовертебрального перехода с образованием коллатералей (рис. 43, Б). Уровень смещения миндалин мозжечка ниже БО был 7 мм. При проведении УЗДГ БЦС выявлена гемодинамически значимая асимметрия кровотока по ПА (КА=38 %) и выраженные нарушения венозного оттока с признаками внутричерепной гипертензии. При проведении спондилографии установлен диагноз С-образный сколиоз позвоночника с вершиной на L1 и углом деформации 16 градусов по Коббу (рис. 43, В.). Учитывая, что у пациентки не было выраженной постоянной головной боли, типичной для АК1, и, что она получала консервативное лечение только в течение 6 месяцев, было решено продолжить консервативную терапию. В лечение было назначено: ЛФК, массаж шейно-воротниковой зоны, «Мексидол» в/м.

При повторном обследовании через семь месяцев пациентка предъявила жалобы на учащение и усиление головной боли до 7-8 баллов по ВАШ. При проведении контрольного УЗИ сосудов КВП выявлена отрицательная динамика в виде усиления асимметрии кровотока и ухудшения венозного оттока. На спондилограммах угол деформации позвоночника увеличился до 18 градусов по Коббу. Принято решение о проведении ДЗЧЯ. Выполнена операция: трепанация ЗЧЯ с резекцией С1, без вскрытия ТМО. Задний край БО был асимметрично утолщен справа. ЗАЗМ была также утолщена и уплотнена – тщательно иссечена, на ТМО наложены Y-образные насечки наружного слоя. Послеоперационный период протекал гладко. В раннем послеоперационном периоде отмечено улучшение самочувствия, уменьшения частоты и силы головной боли до 2–3 баллов по ВАШ. Контрольное обследование через шесть месяцев показало уменьшение угла деформации до 9 градусов по Коббу, через три года деформация позвоночника не превышала 2–3 градусов (рис. 43, Е). Девочка на головную боль жалоб не предъявляла. Контрольные обследования сосудов показали: увеличение диаметра ПА (рис. 43 Г), уменьшение

диаметра субокципитальных вен (рис. 43 Д). При УЗ диагностике сосудов КВП отмечено уменьшение КА до 18 % и положительная динамика со стороны венозных нарушений.

5.4 Динамика параметров перфузии мозжечка в группе хирургического лечения по данным КТ-перфузии

При анализе динамики среднего значения перфузионных параметров у пациентов с АК1 до и после ДЗЧЯ выявлено, что после операции изменениям подверглись три изучаемых параметра КТ-перфузии из шести: средняя скорость мозгового кровотока в сером веществе, средняя скорость мозгового кровотока в белом веществе, средний объем мозгового кровотока в белом веществе. Эти параметры были приняты для дальнейшего сравнительного анализа. У пациентов с АК1 до операции отмечалось статистически значимое снижение этих перфузионных показателей по сравнению с контрольной группой ($p \leq 0,05$). После операции они достигли значений, которые были отмечены в контрольной группе (см. главу 5). Средняя скорость кровотока в белом веществе справа увеличилась до 37 мл/м. В сером веществе мозжечка справа также отмечено достоверное увеличение кровотока до 77,8 мл/м. Средний объем мозгового кровотока в белом веществе справа увеличился до 2,7 % с 2,1 % (таблица 46).

Таблица 46. - Анализ динамики среднего значения перфузионных параметров у пациентов с АК1 до и после операции

Параметр перфузии	Среднее значение до операции				Среднее значение после операции			
	Белое вещество		Серое вещество		Белое вещество		Серое вещество	
	справа	слева	справа	слева	справа	слева	справа	слева
В проекции максимальной интенсивности пикселей	48,1±2,1	48,2±2,2	63,6±2,5	62,3±3,5	47,1±2,3	46,5±2,1	65,9±2,1	65,5±3,8
Средняя скорость мозгового кровотока мл/мин	32±1,5	37,9±1,2	69,8±2,4	77,5±2,8	37±1,2	38,9±1,7	77,8±2,5	78,3±2,2
На максимуме контрастного усиления (НУ)	5,6±0,25	5,5±0,3	10,6±0,5	10,5±0,3	5,9±0,2	6,2±0,2	9,7±0,6	9,3±0,5
Средний объем мозгового кровотока (%)	2,1±0,1	2,05±0,1	4,1±0,2	4,2±0,1	2,9±0,1	2,7±0,1	5,1±0,2	4,9±0,1
Исследование в момент старта (с)	0,2±0,01	0,3±0,01	0,1±0,01	0,2±0,01	0,3±0,01	0,3±0,01	0,2±0,01	0,1±0,01
Исследование в момент пика (0,1с)	20,2±1,0	20,4±1,4	20,3±1,1	19,3±1,0	22,2±1,5	21,8±1,1	21,7±1,1	21,4±1,5

Было отмечено, что хирургическое лечение АК1 статистически значимо повлияло на улучшение параметров перфузии мозжечка, таких как: средняя скорость мозгового кровотока в сером веществе, средняя скорость мозгового кровотока в белом веществе, средний объем мозгового кровотока в белом веществе.

Таким образом, среди всех 114 пациентов исследования динамика интенсивности головной боли была статистически значимой. Несмотря на отсутствие статической разницы среди 114 пациентов в динамике изменения угла сколиоза, изменение средних значений углов деформации позвоночника в группе хирургического лечения статистически было достоверно. В группе консервативного лечения разница средних значений углов сколиоза до и после лечения не достигла статистической значимости. Однако в подгруппах с улучшением и ухудшением сколиоза его динамика была статистически достоверной в обеих группах лечения.

В группе консервативного лечения статистически значимых различий средних значений диаметров V4 сегмента ПА с обеих сторон до и после лечения не отмечено. После хирургического лечения средние диаметры ПА увеличились больше, чем в консервативной группе на 0,3 мм, но это увеличение не достигло статистической значимости. При изучении динамики диаметров субокципитальных вен установлено, что в группе консервативного лечения вены наружного позвоночного сплетения незначительно увеличились, а наружная эмиссарная вена уменьшилась без достижения статистического значения. В группе хирургического лечения субокципитальные вены уменьшились после ДЗЧЯ. Уменьшение диаметра наружного позвоночного сплетения достигло статистической значимости при $p < 0,05$.

Влияние ДЗЧЯ на динамику функционального состояния кровотока на уровне КВП подтвердилось данными УЗ исследований сосудов КВП и при изучении данных КТ-перфузии мозжечка. В отличие от динамики асимметрии кровотока в группе консервативного лечения, динамика среднего значения асимметрии кровотока после проведения ДЗЧЯ уменьшилась с 30,56 % до 17,36 % и достигла статистически значимого уровня при $p < 0,05$. В группе консервативного лечения число детей с нормализацией венозного оттока на уровне КВП после лечения увеличилось без статистически значимого различия. В группе хирургического лечения эта разница достигла статистической значимости при $p < 0,05$. ДЗЧЯ повлияла на улучшение ряда параметров перфузии мозжечка: средней скорости мозгового кровотока в сером веществе, средней скорости мозгового кровотока в белом веществе, среднего объема мозгового кровотока в белом веществе. Это влияние достигло статистически значимых значений.

Таким образом, фактор лечения значимо повлиял на изучаемые клинические признаки: уровень головной боли и угол сколиотической деформации.

Значительно улучшились результаты по течению сколиоза и статистически значимо изменились параметры кровотока на уровне КВП в группе хирургического лечения.

ГЛАВА 6

ФАКТОРЫ, ОКАЗАВШИЕ ВЛИЯНИЕ НА РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ

В данной главе рассмотрены все изученные ранее клинические и анатомические признаки с точки зрения возможности их влияния на результаты лечения пациентов с АК1 и сколиозом без сирингомиелии. В проведенном исследовании под результатами лечения подразумевалась динамика уровня головной боли и динамика сколиотической деформации позвоночника. Консервативное лечение, включавшее в себя медикаментозные методы лечения, в отличие от хирургического, заключающегося в ДЗЧЯ, не влияло на анатомию задних отделов ЗЧЯ.

В главе представлен анализ факторов, которые могли повлиять на результаты обоих методов лечения пациентов:

- клинические факторы: возраст пациента, пол пациента;
- анатомические факторы, характеризующие степень неблагополучия области КВП: уровень смещения миндалин мозжечка в БО, толщина края БО, глубина гребня затылочной кости, толщина ЗАЗМ, асимметрия анатомических факторов, значения морфометрических показателей объема ЗЧЯ.

Также в главе представлен анализ индикаторов анатомического неблагополучия на уровне КВП: диаметр вен наружного позвоночного венозного сплетения в проекции КВП, диаметр V3-V4 сегмента ПА, скорость и асимметрия кровотока по позвоночным венам и артериям, которые могли меняться при изменении уровня головной боли и степени сколиотической деформации в результате применения обоих методов лечения.

Оценка исследуемых факторов с точки зрения определения степени их влияния на результаты лечения производилась методами дисперсионного и регрессионного анализа.

6.1 Факторы, оказавшие влияние на течение головной боли и сколиоза у всех пациентов исследования

Влияние пола и возраста у пациентов с АК1 на течение головной боли среди всех пациентов исследования не отмечено. На головную боль чаще жаловались пациенты группы хирургического лечения, это связано с тем, что головная боль являлась одним из показаний к операции. Сравнение средних значений и частоты встречаемости баллов оценки уровня головной боли по ВАШ представлена в таблице 47.

Таблица 47. - Распределение частоты встречаемости баллов оценки уровня головной боли по ВАШ в обеих группах лечения

Балл ВАШ	Консервативное лечение	Хирургическое лечение	Критерий Стьюдента
Среднее значение	5,35±0,31	6,57±0,29	0,005306269*
Распределение частот встречаемости баллов			
0	0,0 %	0,0 %	
1	0,0 %	0,0 %	
2	0,0 %	1,8 %	
3	1,7 %	1,8 %	
4	10,2 %	1,8 %	
5	11,9 %	5,5 %	
6	22,0 %	20,0 %	
7	28,8 %	29,1 %	
8	11,9 %	25,5 %	
9	0,0 %	5,5 %	
10	0,0 %	3,6 %	

При проведении дисперсионного анализа взаимосвязей между выраженностью головной боли по ВАШ и морфометрическими показателями у всех пациентов исследования (сфеноидальный угол, длина ската, индекс

Клауса, а также передне-задний диаметр БО, толщина элементов затылочной кости – задний край БО, расстояние от С1 до затылочной кости) выявлено не было. Примеры представлены в таблице 48.

Таблица 48. - Результаты дисперсионного анализа влияния некоторых анатомических показателей области большого отверстия на течение головной боли

Показатель	Сумма квадратов	Число степеней свободы	Средний квадрат	F-значение	P- значение
Передне-задний диаметр БО	7,67701	32	0,239907	0,91	0,6059
Толщина затылочной кости	0,358103	1	0,358103	1,36	0,2470
Расстояние от затылочной кости до С1	0,670133	1	0,670133	2,55	0,1146

По данным регрессионного анализа, проведенного во всей выборке пациентов на уровень головной боли значимо оказало влияние то, к какой подгруппе по толщине края БО затылочной кости относился пациент ($p = 0,0959$). Глубина гребня затылочной кости значимого влияния на уровень головной боли не оказала. Отрицательная величина коэффициента оценки показала, что динамика уровня головной боли была лучше у пациентов из подгруппы с нормальным по толщине задним краем БО, затылочной костью и хуже – с утолщенным (таблица 49).

Влияние изучаемых факторов на динамику сколиоза среди всех пациентов нашего исследования без учета его формы, стороны расположения основной дуги и метода проведенного лечения было оценено с помощью регрессивного анализа. При этих вводных на динамику сколиотической деформации не оказали значимого влияния следующие факторы: степень и сторона смещения миндалин мозжечка в БО, тип сколиотической деформации по Ленке, диаметр БО, морфометрические показатели объема ЗЧЯ. Однако также, как и

при анализе влияния на динамику головной боли, на динамику сколиоза значительно повлияло отношение пациента к подгруппе толщины затылочной кости ($p = 0,0959$). Наилучшая динамика по сколиозу наблюдалась у пациентов из подгруппы с нормальными размерами элементов затылочной кости.

Таблица 49. - Результаты регрессионного анализа влияния толщины элементов затылочной кости на динамику выраженности головной боли

Показатель / Подгруппа	Коэффициент оценки	Стандартная ошибка	t-статистика	Коэффициент достоверности
константа	1,46568	1,00349	1,46059	0,1471
Подгруппа по толщине заднего края БО	-0,262985	0,156511	-1,68029	0,0959*
Подгруппа по глубине гребня затылочной кости	-0,2265	0,162794	-1,39133	0,1671

По результатам другого статического метода – дисперсионного анализа, среди всех пациентов исследования на динамику сколиоза значимое влияние оказали следующие факторы: отношение пациента к возрастной группе (в младшей возрастной подгруппе результаты по динамике сколиоза были лучше ($p = 0,0128$)) и исходная степень сколиоза по Чаклину, чем меньше исходная степень сколиоза, тем лучше отмечалась его динамика ($p = 0,0939$). Форма и сторона сколиотической деформации не повлияли на ее динамику, что соответствует данным, полученным при регрессионном анализе (таблица 50).

Таблица 50. - Результаты дисперсионного анализа влияния стороны и формы сколиоза, возраста и степени сколиоза по Чаклину до начала лечения на его динамику

Фактор влияния на сколиоз	Показатель дисперсионного анализа				
	Сумма квадратов	Число степеней свободы	Средний квадрат	F-значение	P-значение
Сторона основной дуги сколиоза	0,0367729	1	0,0367729	0,07	0,7940
Форма сколиоза	1,27381	1	1,27381	2,38	0,1277
Возраст до начала лечения	26,9846	25	1,07938	2,02	0,0128 *
Степень сколиоза до начала лечения	3,5683	3	1,18943	2,22	0,0939 *

* значимое влияние

Ряд факторов, предположительно влияющих на сколиотическую деформацию позвоночника у пациентов с АК1, имели право- или левостороннюю локализацию (миндалины мозжечка), или имели патологические изменения, преимущественно с одной из сторон (ЗАЗМ).

С помощью критерия Фишера оценены различия по частоте встречаемости право- и левосторонних сколиотических деформаций позвоночника, а также S-образных и C-образных. Различий в частоте встречаемости сколиоза по этим признакам не установлено (таблица 51).

Таблица 51. - Частота встречаемости сколиотической деформации среди двух групп лечения в зависимости от формы и стороны искривления позвоночника

Группа	Частота встречаемости сколиотической деформации			
	Форма сколиотической деформации		Сторона сколиотической деформации	
Консервативное лечение	S-образная 54,20 %	C-образная 45,80 %	S-образная 61,80 %	C-образная 38,20 %
Хирургическое лечение	Правосторонняя 67,80 %	Левосторонняя 32,20 %	Правосторонняя 60,00 %	Левосторонняя 40,00 %
Критерий Фишера	0,8577		0,7186	

В гипотезе о патогенезе сколиоза у пациентов с АК1 без синингомиелии не предполагалось, что имеется какой-либо один определяющий фактор в формировании сколиотической деформации. Одной из задач исследования было определить совокупность факторов, которые могли бы повлиять на формирование и прогрессию сколиоза у пациентов с АК1. При определении корреляционной зависимости между стороной основной дуги сколиоза и стороной анатомических изменений задней атланта-затылочной мембраны было установлено, что сторона сколиотической деформации была связана со стороной утолщения ЗАМ. При утолщении мембраны с правой стороны сколиоз чаще был правосторонним ($r = 0,39$), при утолщении мембраны с левой стороны – чаще левосторонним ($r = 0,32$).

Для определения обусловленности формирования стороны сколиотической деформации от стороны структурных изменений, изучаемых анатомических факторов применялся регрессионный анализ, который позволил моделировать данные и исследовать их свойства.

При левосторонней локализации основной дуги сколиоза было отмечено наименьшее значение толщины мембраны справа и по центру и передне-заднего диаметра БО. При правосторонней сколиотической деформации установлено, что толщина гребня затылочной кости была наименьшей ($p = 0,0827$); расположение основной и вспомогательной вершин при S-образной сколиотической деформации ($p = 0,0906$) была самой низкой; меньше всего были смещены правые миндалины мозжечка в БО ($p = 0,0939$).

Методом регрессионного анализа установлена статистически значимая взаимосвязь стороны сколиотической деформации со стороной структурных анатомических изменений, с увеличением толщины задней атланта-затылочной мембраны справа ($p = 0,0038$) и большей степени смещения миндалин мозжечка в БО слева ($p = 0,0445$).

Таким образом, взаимосвязь стороны утолщения ЗАМ со стороной сколиотической деформации была установлена двумя статистическими мето-

дами. Причем, более уверенно эта взаимосвязь прослежена при правосторонних формах сколиоза. Форма сколиотической деформации (С- или S-образная) не имела статистически значимых взаимосвязей с размерами костных образований ЗЧЯ.

При проведении регрессионного анализа взаимосвязи динамики сколиотической деформации со степенью и стороной смещения миндалин мозжечка ниже БО обнаружено не было (таблица 52).

Таблица 52. - Результаты регрессионного анализа взаимосвязи динамики сколиоза с уровнем смещения миндалин мозжечка ниже БО

Уровень и сторона смещения миндалин мозжечка ниже БО	Показатель регрессионного анализа			
	коэффициент оценки	стандартная ошибка	Т-статистика	коэффициент достоверности
Константа	-3,062	3,9857	-0,768	0,4445
Смещение миндалин справа	-0,006	0,0097	-0,671	0,5035
Смещение миндалин слева	0,0083	0,0100	0,8255	0,4115
Степень смещения миндалин мозжечка ниже БО (мм)	0,0181	0,0171	1,0554	0,2943

6.2 Факторы, повлиявшие на течение сколиоза у пациентов в группе консервативного лечения

При оценке влияния возрастного фактора на динамику сколиотической деформации в группе консервативного лечения было установлено, что в первой возрастной подгруппе (до 12 лет) она была лучше, чем у старших детей, за счет меньшего количества отрицательных результатов. Положительный результат, который сложился из суммы результатов «улучшение» и «стабилизация» в группе консервативного лечения среди пациентов первой и второй возрастных групп был одинаковым и составил – 19 (32,2 %) и 20 (33,9 %) соответственно. Отрицательный результат в группе консервативного лечения был выше среди пациентов старшего возраста (таблица 53).

Таблица 53. - Оценка эффективности консервативного лечения детей с АК1 на течение сопутствующей сколиотической деформации позвоночника в двух возрастных группах

Результат	Пациенты группы консервативного лечения, N = 59	
	Первая возрастная подгруппа	Вторая возрастная подгруппа
Улучшение	10 (16,9 %)	13 (22 %)
Стабилизация	9 (15,3 %)	7 (11,86 %)
Ухудшение	4 (6,8 %)	7 (11,86 %)
Коррекция	2 (3,4 %)	7 (11,86 %)
Итого	25 (42,4 %)	34 (57,6 %)

При применении корреляционного анализа выявлено, что в группе консервативного лечения имеется прямая взаимосвязь между возрастом и степенью сколиоза – чем больше возраст, тем больше деформация ($r = 0,44$).

При анализе течения сколиоза в группе консервативного лечения пациентов с АК1 в зависимости от пола ребенка были получены следующие данные: уменьшение угла искривления позвоночника отмечено у 16 (27,1 %) мальчиков и 7 (11,8 %) девочек, стабилизация сколиотической деформации: у 9 (15,3 %) мальчиков и 7 (11,8 %) девочек; прогрессия деформации зафиксирована у 6 (10,2 %) мальчиков и 5 (8,5 %) девочек; а прогрессия, потребовавшая корсетной или хирургической коррекции сколиоза ввиду его усиления, проведена двум (3,4 %) мальчикам и семи (11,8 %) девочкам из группы консервативного лечения (таблица 54).

Таблица 54. - Оценка эффективности консервативного лечения детей с АК1 на течение сопутствующей сколиотической деформации позвоночника в зависимости от пола пациентов

Результат	Пациенты группы консервативного лечения, N=59	
	Мальчики	Девочки
Улучшение	16 (27,1 %)	7 (11,8 %)
Стабилизация	9 (15,3 %)	7 (11,8 %)
Ухудшение	6 (10,2 %)	5 (8,5 %)
Коррекция	2 (3,4 %)	7 (11,8 %)
Итого:	33 (56 %)	26 (44 %)

В группе консервативного лечения положительный результат был чаще среди мальчиков, а отрицательный - среди девочек. Изначальная степень сколиоза, с которым пациент впервые обращается к врачу, очевидно, является фактором, который может повлиять на его последующую динамику и результаты применения лечебного воздействия.

Данные по динамике сколиоза в зависимости от его исходной степени у пациентов в группе консервативного лечения представлена в (таблице 55).

Таблица 55. - Взаимосвязь исходной степени сколиоза и результатов консервативного лечения детей с АК1 (N = 59)

Результат	Степень сколиоза до начала лечения у пациентов в консервативной группе абс. (%)			
	1-я степень	2-я степень	3-я степень	4-я степень
Улучшение	15 (25,4)	8 (13,5 %)	–	–
Стабилизация	10 (16,9)	6 (10,2 %)	–	–
Ухудшение	4 (6,8)	7 (11,9 %)	–	–
Коррекция	–	–	5 (8,5)	4 (6,8)
Итого	29 (49,1)	21 (35,6)	5 (8,5)	4 (6,8)

При исходной первой степени сколиоза в группе консервативного лечения положительный результат на фоне лечения отмечен у 25 (42,4 %) пациентов, а отрицательный – у 4 (6,8 %). При изначально второй степени сколиоза положительный результат отмечен у 14 (23,7 %), а отрицательный – у 7 (11,8 %) пациентов. У всех 5 (8,5 %) пациентов, обратившихся за лечением АК1 с наличием третьей степени деформации позвоночника, улучшений по сколиозу не отмечено. Все 4 пациента (6,8 %) с четвертой степенью сколиоза так же не имели положительного результата. Пациентам с 3 и 4 степенью сколиоза потребовалась корсетная или хирургическая коррекция деформации позвоночника.

При применении корреляционного анализа выявлено, что в группе консервативного лечения имеется прямая взаимосвязь между степенью сколиоза и результатами лечения: чем сильнее сколиотическая деформация в начале лечения, тем хуже динамика сколиоза ($r = 0,54$).

Основной причиной формирования АК1 часто называют уменьшение размеров ЗЧЯ. В данной работе была исследована зависимость динамики сколиоза от относительных размеров ЗЧЯ у пациентов с АК1 без сирингомиелии с помощью регрессионного анализа (таблица 56).

Таблица 56. - Регрессионный анализ зависимости динамики сколиоза от морфометрических показателей в группе консервативного лечения

Показатели морфометрии ЗЧЯ в группе консервативного лечения	Показатели регрессионного анализа			
	Коэффициент оценки	Стандартная ошибка	T-статистика	Коэффициент достоверности
Константа	3,54515	2,60325	1,36182	0,1794
Сфеноидальный угол	-0,0259214	0,0154524	-1,67749	0,0997
Индекс Клауса	0,0155948	0,0304983	0,511334	0,6114
Подгруппы размеров ЗЧЯ (малой и нормальной)	-0,447338	0,486669	-0,919183	0,3624

При анализе данных регрессионного анализа зависимости динамики сколиоза от морфометрических показателей в группе консервативного лечения установлено, что динамика сколиоза была хуже при увеличении значения сфеноидального угла: чем он больше, тем хуже динамика (отрицательный коэффициент оценки при $p = 0,0997$). Величина значения индекса Клауса и распределение пациентов по подгруппам малой и нормальной ЗЧЯ статистически не влияли на динамику сколиоза в группе консервативного лечения.

С помощью регрессионного анализа была рассмотрена зависимость динамики сколиоза от толщины ЗАЗМ у пациентов с АК1 без сирингомиелии (таблица 57).

Таблица 57. - Регрессионный анализ зависимости динамики сколиоза от толщины ЗАЗМ в группе консервативного лечения

Толщина ЗАЗМ у пациентов в группе консервативного лечения	Показатели регрессионного анализа			
	Коэффициент оценки	Стандартная ошибка	T-статистика	Коэффициент достоверности
Константа	3,54515	2,60325	1,36182	0,1794
Толщина ЗАЗМ справа	0,110145	0,155236	0,709535	0,4813
Толщина ЗАЗМ в центре	0,405849	0,222745	1,82203	0,0744
Толщина ЗАЗМ слева	0,440749	0,150061	2,93714	0,0050

Толщина ЗАЗМ в группе консервативного лечения повлияла на динамику сколиотической деформации у пациентов с АК1: при нормальных показателях ЗАЗМ в центре и слева – динамика сколиоза была лучше ($p = 0,0744$ и $p = 0,0050$ соответственно). Хуже динамика сколиоза была при утолщении ЗАЗМ справа.

Данные о влиянии анатомических и морфометрических величин измерения костей ЗЧЯ на динамику сколиотической деформации позвоночника у пациентов с АК1 в группе консервативного лечения, полученные при помощи регрессионного анализа, подтверждались при исследовании корреляционных зависимостей (таблица 58).

Таблица 58. - Корреляционные зависимости динамики сколиоза от морфометрических и анатомических показателей ЗЧЯ в группе консервативного лечения

Показатель	Коэффициент корреляции
Подгруппы по толщине заднего края БО затылочной кости	-0,43 *
Подгруппы по толщине гребня затылочной кости	-0,09
Расстояние от С1 до затылочной кости	-0,05
Значение индекса Клауса	-0,15

Подгруппы пациентов с объемом ЗЧЯ (малым и нормальным)	0,003
Толщина ЗАЗМ справа	-0,32*
Толщина ЗАЗМ в центре	-0,43*
Толщина ЗАЗМ слева	-0,54*
Подгруппы пациентов по толщине ЗАЗМ (норма, утолщена)	-0,22*

Примечание: значком * отмечены статистически значимые коэффициенты корреляции при $p < 0,1$

Динамика сколиоза была хуже у пациентов в группе консервативного лечения, если у пациента до лечения был выявлен утолщенный задний край БО и утолщенная ЗАЗМ.

6.3 Факторы, повлиявшие на течение сколиоза у пациентов в группе хирургического лечения

При оценке влияния возрастного фактора на динамику сколиотической деформации в группе хирургического лечения с помощью корреляционного анализа было установлено, что в первой возрастной подгруппе (до 12 лет) она была достоверно лучше ($r = 0,53$). Отрицательный результат в группе хирургического лечения так же, как и в группе консервативного, был статистически выше среди пациентов старшего возраста ($r = 0,44$). Данные по эффективности хирургического лечения в зависимости от возрастной группы пациентов в абсолютных цифрах и процентах представлены в таблице 59.

Таблица 59. - Оценка эффективности хирургического лечения детей с АК1 на течение сопутствующей сколиотической деформации позвоночника в двух возрастных подгруппах

Результат	Пациенты группы хирургического лечения, N = 55	
	Первая возрастная подгруппа	Вторая возрастная подгруппа
Улучшение	19 (34,5 %)	16 (29,1 %)
Стабилизация	7 (12,7 %)	4 (7,3 %)
Ухудшение	3 (5,5 %)	1 (1,8 %)
Коррекция	-	5 (9,1 %)
Итого	29 (52,7 %)	26 (47,3 %)

При анализе течения сколиоза после проведенного лечения АК1 в зависимости от пола пациента были получены следующие данные: уменьшение угла искривления позвоночника и стабилизация сколиотической деформации в группе хирургического лечения не зависела от пола пациента. Прогрессия деформации отмечена у 3 (5,5 %) мальчиков и одной (1,8 %) девочки в группе хирургического лечения. Хирургическая или корсетная коррекция сколиоза, ввиду продолжающейся прогрессии, была проведена одному (1,8 %) мальчику и четырем (7,3 %) девочкам после проведения декомпрессии задней черепной ямки (табл. 60). Установлена достоверная корреляционная связь между необходимостью проведения различных методов коррекции сколиоза при его прогрессии и полом пациента. Девочки при прогрессии сколиотической деформации позвоночника чаще нуждались в применении различных методов (корсет, хирургия) ее коррекции ($r = 0,54$). Данные по взаимосвязи динамики сколиоза и пола пациента в группе хирургического лечения представлены в таблице 60.

Таблица 60. - Оценка динамики сколиотической деформации позвоночника в результате хирургического лечения детей с АК1 в зависимости от пола

Динамика сколиотической деформации позвоночника	Пациенты группы хирургического лечения, N = 55	
	Мальчики	Девочки
Улучшение	19 (34,5 %)	16 (29,1 %)
Стабилизация	5 (9,1 %)	6 (10,9 %)
Ухудшение	3 (5,5 %)	1 (1,8 %)
Коррекция	1 (1,8 %)	4 (7,3 %)
Итого	28 (50,9 %)	27 (49,1 %)

Проведена оценка влияния изначальной степени сколиоза, с которой пациент впервые обратился к специалисту, на дальнейшую динамику сколиоза после проведения ДЗЧЯ. Данные по динамике сколиоза в зависимости от его изначальной степени у пациентов в группе хирургического лечения представлены в таблице 61.

Таблица 61. - Взаимосвязь исходной степени сколиоза и результатов хирургического лечения детей с АК1 (N = 55)

Результат хирургического лечения	1-я степень	2-я степень	3-я степень	4-я степень
Улучшение	13 (23,6 %)	20 (36,4 %)	2 (3,6 %)	–
Стабилизация	3 (5,5 %)	6 (10,9 %)	2 (3,6 %)	–
Ухудшение	2 (3,6 %)	2 (3,6 %)	–	–
Коррекция	–	–	2 (3,6 %)	3 (5,5 %)
Итого	18 (32,7 %)	28 (50,9 %)	6 (10,8 %)	3 (5,5 %)

После проведения декомпрессии задней черепной ямки положительный результат при первой степени сколиоза отмечен у 16 (29,1 %) пациентов, а отрицательный результат – только у 2 (3,6 %). Статистической разницы по данному признаку с группой консервативного лечения не отмечено. При второй степени сколиоза в хирургической группе отмечен значительно лучший результат, чем в хирургической ($r = 0,54$): улучшение было у 26 (47,3 %) пациентов, а прогрессирование деформации только у 2 (3,6 %) пациентов. При третьей степени сколиоза в консервативной группе улучшений по сколиозу не отмечено ни у одного из 5 пациентов. При этом в хирургической группе при третьей степени деформации улучшение после проведения ДЗЧЯ отмечено у 4 (7,3 %) пациентов, а прогрессия – у 2 (3,6 %) пациентов. Пациенты с четвертой степенью сколиоза в обеих группах не имели положительного результата и потребовали хирургической коррекции деформации позвоночника: 4 пациента (6,8 %) в консервативной группе и 3 (5,5 %) пациентов после ДЗЧЯ. Таким образом третья и четвертая степень сколиоза являются неблагоприятным фактором течения сколиоза у пациентов с АК1 в обеих группах лечения. Однако при хирургическом лечении пациентов с АК1 с сопутствующим сколиозом третьей степени шансов на стабилизацию сколиоза больше, чем при консервативном лечении.

Также была рассмотрена зависимость динамики сколиоза от относительных размеров ЗЧЯ у пациентов с АК1 в группе хирургического лечения без сирингомиелии с помощью регрессионного анализа (таблица 62).

Таблица 62. - Регрессионный анализ зависимости динамики сколиоза от морфометрических показателей в группе хирургического лечения

Показатель морфометрии ЗЧЯ в группе хирургического лечения	Показатели регрессионного анализа			
	Коэффициент оценки	Стандартная ошибка	T-статистика	Коэффициент достоверности
Константа	1,53203	2,61105	0,58675	0,5602
Сфеноидальный угол	-0,00284295	0,0158958	-0,178849	0,8588
Индекс Клауса	0,0615833	0,0358004	1,72019	0,0921
Подгруппы размеров ЗЧЯ (малой и нормальной)	-0,58917	0,356332	-1,65343	0,1051

В группе хирургического лечения значимое влияние на динамику сколиоза у пациентов с АК1 без сирингомиелии оказали значение индекса Клауса и принадлежность пациента к подгруппе малых размеров ЗЧЯ. Динамика сколиотической деформации позвоночника ребенка была лучше при высоком значении индекса Клауса и в случаях, когда пациент относился к подгруппе больных с малым объемом ЗЧЯ. Толщина ЗАЗМ влияния на динамику сколиоза по данным регрессионного анализа не оказывала (таблица 63).

Таблица 63. - Регрессионный анализ зависимости динамики сколиоза от толщины ЗАЗМ в группе хирургического лечения

Толщина ЗАЗМ у пациентов с АК1 в группе хирургического лечения	Показатели регрессионного анализа			
	Коэффициент оценки	Стандартная ошибка	T- статистика	Коэффициент достоверности
Константа	1,53203	2,61105	0,58675	0,5602
Толщина ЗАЗМ справа	-0,106682	0,193787	-0,55051	0,5846
Толщина ЗАЗМ в центре	0,0412742	0,220666	0,187044	0,8524
Толщина ЗАЗМ слева	0,0502633	0,151626	0,331496	0,7418

Данные корреляционного анализа по влиянию измененных анатомических образований КВП на динамику сколиоза показали, что у пациентов в группе хирургического лечения существует противоположная ситуация, чем у пациентов в консервативной группе лечения. Динамика сколиотической деформации после проведения ДЗЧЯ была лучше у пациентов из подгруппы утолщенных костей. Статистически значимыми динамика сколиоза коррелировала с толщиной гребня затылочной кости ($r = 0,21^*$), расстоянием от С1 до затылочной кости, ($r = 0,21^*$), асимметричным утолщением мембраны (табл. 64).

Таблица 64.- Корреляционные зависимости динамики сколиоза от анатомических показателей ЗЧЯ в группе хирургического лечения

Хирургическое лечение	
Подгруппа толщина заднего края БО затылочной кости	0,28*
Толщина гребня затылочной кости	0,21*
Подгруппа по толщине гребня затылочной кости	0,28*
Расстояние от С1 до затылочной кости	0,28*
Толщина задней дуги С1	0,16
Подгруппы по размерам ЗЧЯ (малой и нормальной)	0,17
толщина ЗАЗМ справа	0,15
толщина ЗАЗМ в центре	0,012
толщина ЗАЗМ слева	-0,006
Асимметричное утолщение ЗАЗМ	-0,18*
Подгруппа по толщине ЗАЗМ (норма/ утолщена)	-0,003
Морфологические изменения в ЗАЗМ	-0,32*

Примечание: значком * отмечены статистически значимые коэффициенты корреляции при $p < 0,1$

6.4 Динамика сосудистых индикаторов анатомического неблагополучия на уровне КВП в зависимости от динамики головной боли и сколиоза

Применительно к проведенному исследованию основное отличие консервативного от хирургического лечения заключалось в том, что у пациентов в первом случае не изменялись анатомо-функциональные взаимоотношения на уровне КВП. При декомпрессии ЗЧЯ хирургическим путем удалялись часть чешуи затылочной кости с гребнем и с задним краем БО. Задний край БО у пациентов исследования был утолщен у 69 (60,5 %) пациентов, и у 38 % детей это утолщение было асимметричным. При операции иссекалась ЗАЗМ, которая в 83,6 % случаев была утолщена и в 80 % случаев была утолщена асимметрично. Таким образом, удалялись факторы, предположительно вклю-

ченые в патологическую систему, влияющую на течение сколиоза у пациентов с АК1 без сирингомиелии. В пятой главе была показана взаимосвязь костных и сосудистых изменений на уровне КВП среди наших пациентов. В этом разделе главы о влиянии клинико-анатомических факторов на течение сколиоза у пациентов с АК1 была рассмотрена взаимосвязь изменений диаметров ПА и субокципитальных вен с динамикой течения сколиотической деформации, ее степенью, стороной и формой искривления. Предполагалось, что данные сосудистые образования также включены в патогенетический процесс формирования клинической картины у этих пациентов на уровне причинно-следственных связей и являются индикаторами анатомического неблагополучия на уровне КВП. С этой же точки зрения была рассмотрена динамика КТ-параметров перфузии мозжечка и функциональных показателей кровотока на уровне КВП, полученных при УЗДГ.

Было установлено, что группы консервативного и хирургического лечения по признаку асимметрии диаметра ПА статистически не различались. Однако среди всех пациентов исследования детей с сужением ПА было меньше. При сравнении течения сколиоза и динамики диаметра ПА среди всех пациентов исследования не было отмечено взаимосвязи между ухудшением сколиотической деформации и асимметрией ПА (коэффициент корреляции: $r = 0,19$). При сравнении течения сколиоза и динамики диаметра ПА среди пациентов консервативной группы исследования было отмечено, что в этой группе, как и среди всех пациентов исследования, меньше детей с сужением ПА, но при этом прогрессия сколиотической деформации чаще происходила у пациентов с асимметричными ПА (коэффициент корреляции: $r = 0,34$).

В группе хирургического лечения число пациентов с асимметрией ПА и без нее было одинаковым при положительном и отрицательном результате по сколиозу.

При проведении корреляционного анализа взаимосвязи стороны изменения диаметра ПА со стороной основной дуги сколиотической деформации

установлено, что диаметр ПА был меньше с той стороны, где существует сколиотическая деформация – при левостороннем сколиозе диаметр был меньше слева ($r = 0,41$), при правостороннем был меньше справа ($r = - 0,27$) (таблица 65).

Таблица 65. - Корреляционный анализ взаимосвязи стороны изменения диаметра ПА со стороной основной дуги сколиотической деформации

Диаметр ПА (мм)	Коэффициент корреляции со стороной основной дуги сколиотической деформации (r)
справа	0,41
слева	-0,27

Методом регрессионного анализа установлено, что при левосторонней сколиотической деформации чаще наблюдается наименьшее значение следующих показателей ПА: коэффициент асимметрии кровотока по ПА, диаметр ПА слева, статистически значима взаимосвязь стороны сколиотической деформации и диаметра ПА слева ($p = 0,0176$).

При правосторонней сколиотической деформации установлено уменьшение следующих показателей: диаметр ПА справа ($p = 0,009$). Данные, полученные при регрессионном анализе, не противоречили данным корреляции.

Таким образом изменение диаметра ПА может быть включено в число индикаторов неблагополучия на уровне КВП у детей с АК1 и сколиозом без сирингомиелии.

Подобным образом была исследована взаимосвязь диаметров субокципитальных вен с динамикой сколиотической деформации у пациентов с АК1. Установлено, что в группе хирургического лечения, чем больше диаметр вен, а расширение субокципитальных вен сигнализирует о неблагополучии на уровне КВП, тем лучше динамика сколиоза. В противоположность этому, в группе консервативного лечения при уменьшении диаметра субокципитальных вен улучшалась динамика сколиотической деформации (таблица 66).

Таблица 66. - Корреляционные зависимости динамики сколиоза и некоторых показателей просвета сосудов

Диаметр вены (мм)	Сторона	Коэффициент корреляции динамики сколиотической деформации в группах лечения	
		консервативного	хирургического
Наружная эмиссарная вена	справа	-0,36	0,55
	слева	-0,45	0,45
Мышелковая эмиссарная вена	справа	-0,53	0,37
	слева	-0,56	0,5
Сосцевидная эмиссарная вена	справа	-0,67	0,45
	слева	-0,75	0,5

Метод регрессионного анализа был применен для определения степени обусловленности изменений диаметров сосудов стороной сколиотической деформации. Установлено, что при левосторонней сколиотической деформации чаще наблюдается наименьшее значение следующих показателей: диаметр мышелковой эмиссарной вены справа, диаметр наружной эмиссарной вены справа, диаметр сосцевидной эмиссарной вены справа.

При правосторонней сколиотической деформации установлено уменьшение следующих показателей: диаметр мышелковой эмиссарной вены слева ($p = 0,0207$), размер наружного позвоночного сплетения слева ($p = 0,069$).

Статистически значима была взаимосвязь стороны сколиотической деформации и диаметра мышелковой эмиссарной вены справа ($p = 0,0027$), диаметра ПА слева ($p = 0,0176$), диаметра наружной эмиссарной вены справа ($p = 0,0472$), диаметра сосцевидной вены справа ($p = 0,0909$). Диаметр наружной эмиссарной вены, мышелковой эмиссарной и сосцевидной эмиссарной

вен был меньше при левостороннем сколиозе ($r = - 0,26$; $r = - 0,41$; $r = - 0,29$). В наибольшей степени зависимость была характерна для мышцелковой эмиссарной вены (таблица 67).

Таблица 67. - Корреляционный анализ взаимосвязи стороны изменения диаметра ПА со стороной основной дуги сколиотической деформации среди всех пациентов исследования

Диаметр вены (мм)	Сторона	Коэффициент корреляции со стороной основной дуги сколиотической деформации (r)
Наружное позвоночное сплетение	справа	-0,31
	слева	0,28
Наружная эмиссарная вена	справа	-0,26
Мышцелковая эмиссарная вена	справа	-0,41
Сосцевидная эмиссарная вена	справа	-0,29

При анализе результатов метода КТ-перфузии установлено, что средняя скорость мозгового кровотока в сером и в белом веществе статистически коррелировала с уровнем головной боли у пациентов с АК1 (критерий Стьюдента). Корреляция показателя среднего объема мозгового кровотока в белом веществе оказалась меньше, но также оставалась значимой (таблица 68).

Таблица 68. - Взаимосвязь динамики уровня головной боли с динамикой изменения показателей КТ-перфузии у пациентов с АК1 в группе хирургического лечения

Критерий оценки (признак)	Влияние на уровень головной боли (p)
Средняя скорость мозгового кровотока в сером веществе	0,0005
Средняя скорость мозгового кровотока в белом веществе	0,0014
Средний объем мозгового кровотока в белом веществе	0,138

Чем лучше динамика по уровню головной боли, тем лучше динамика параметров КТ-перфузии.

На форму сколиотической деформации оказала влияние средняя скорость мозгового кровотока в сером и в белом веществе с вероятностью 0,99 и 0,90 соответственно. Вероятность влияния показателя среднего объема мозгового кровотока в белом веществе оказалась меньше и составила 0,74 (таблица 69).

Таблица 69. - Взаимосвязь формы сколиотической деформации с динамикой изменения показателей КТ-перфузии у пациентов с АК1 в группе хирургического лечения

Показатель КТ перфузии мозжечка	Влияние на форму сколиотической деформации позвоночника (p)
Средняя скорость мозгового кровотока в сером веществе	0,0001
Средняя скорость мозгового кровотока в белом веществе	0,0981
Средний объем мозгового кровотока в белом веществе	0,2529

На сторону деформации средняя скорость мозгового кровотока в сером и белом веществе также оказывают большое влияние (вероятность - 0,99), в то время как вероятность влияния показателя среднего объема мозгового кровотока в белом веществе не превышала 0,67 (таблица 70).

Таблица 70. - Взаимосвязь динамики стороны сколиотической деформации с динамикой стороны показателей КТ-перфузии у пациентов с АК1 в группе хирургического лечения

Показатель КТ перфузии мозжечка	Влияние на сторону сколиотической деформации позвоночника (p)
Средняя скорость мозгового кровотока в сером веществе	0,001
Средняя скорость мозгового кровотока в белом веществе	0,006
Средний объем мозгового кровотока в белом веществе	0,3281

При улучшении показателей КТ-перфузии мозжечка с одной из сторон отмечена корреляция с улучшением сколиотической деформации с этой стороны. Динамика основной дуги сколиоза коррелировала с динамикой параметров перфузии мозжечка, таких как средняя скорость мозгового кровотока в сером веществе (0,99) и средняя скорость мозгового кровотока в белом веществе (0,94).

В группе хирургического лечения отмечена прямая взаимосвязь изменения уровня головной боли, формы и стороны сколиоза с динамикой функциональных сосудистых нарушений на уровне КВП. Таким образом, на головную боль чаще жаловались пациенты группы хирургического лечения.

Динамика сколиотической деформации в обеих группах лечения в первой возрастной подгруппе (до 12 лет) была лучше ($r = 0,53$). Отрицательный результат в группе хирургического лечения, так же как и в группе консервативного, был статистически выше среди пациентов старшего возраста ($r = 0,44$).

В группе консервативного лечения положительный результат по сколиозу был чаще среди мальчиков, а отрицательный среди девочек. В группе хирургического лечения уменьшение и стабилизация сколиоза не зависела от пола пациента. Девочки при прогрессии сколиотической деформации позвоночника чаще нуждались в применении различных методов ее коррекции ($r = 0,54$).

Среди всех пациентов исследования морфометрические показатели (сфеноидальный угол, длина ската, индекс Клауса, а также передне-задний диаметр БО, толщина элементов затылочной кости – задний край БО, расстояние от С1 до затылочной кости) не влияли на выраженность головной боли по ВАШ. На уровень головной боли во всей выборке больных значимо оказало влияние то, к какой подгруппе по толщине края БО затылочной кости относился пациент ($p = 0,0959$). Динамика уровня головной боли была лучше у пациентов из подгруппы с нормальным по толщине задним краем БО затылочной кости и хуже - с утолщенным. Так же как и при анализе влияния на динамику головной боли, на динамику сколиоза значимо повлияло отношение пациента к подгруппе толщины затылочной кости ($p = 0,0959$). Наилучшая динамика по сколиозу наблюдалась у пациентов из подгруппы с нормальными размерами элементов затылочной кости. Среди всех пациентов исследования сторона сколиотической деформации была связана со стороной утолщения ЗАЗМ. При утолщении мембраны с правой стороны сколиоз чаще был правосторонним ($r = 0,39$), при утолщении мембраны с левой стороны – чаще левосторонним ($r = - 0,32$). Мы не нашли взаимосвязи во всей нашей серии пациентов динамики сколиотической деформации со степенью и стороной смещения миндалин мозжечка ниже БО.

В группе консервативного лечения установлено, что динамика сколиоза была хуже при увеличении значения сфеноидального угла – чем он больше, тем хуже динамика (отрицательный коэффициент оценки при $p = 0,0997$). А также если у пациента до лечения был выявлен утолщенный задний край БО и утолщенная ЗАЗМ. Толщина ЗАЗМ на динамику сколиотической деформации у пациентов с АК1 в консервативной группе повлияла следующим образом: при нормальных показателях ЗАЗМ в центре и слева – динамика сколиоза была лучше ($p = 0,0744$ и $p = 0,0050$ соответственно). Хуже динамика сколиоза была при утолщении ЗАЗМ справа.

В группе хирургического лечения, наоборот, динамика сколиотической деформации позвоночника ребенка была лучше при высоком значении индекса Клауса и в случаях, когда пациент относился к подгруппе больных с малым объемом ЗЧЯ. Толщина ЗАЗМ влияния на динамику сколиоза в группе хирургического лечения не оказывала. У пациентов в группе хирургического лечения отмечено, что, в отличие от пациентов в консервативной группе лечения, динамика сколиотической деформации после проведения ДЗЧЯ была лучше в подгруппе пациентов с утолщением затылочной кости.

В группе консервативного лечения отмечена прямая взаимосвязь между степенью сколиоза до начала лечения и его результатами, чем сильнее сколиотическая деформация в начале лечения, тем хуже динамика сколиоза ($r = 0,54$). Третья и четвертая степень сколиоза являются неблагоприятным фактором течения сколиоза у пациентов с АК1 в обеих группах лечения. Однако при хирургическом лечении пациентов с АК1 с сопутствующим сколиозом третьей степени шансов на стабилизацию сколиоза больше, чем при консервативном лечении.

Анатомические факторы оказали влияние на результаты лечения в обеих группах лечения. Разнонаправленность этого влияния может указывать на то, что измененные анатомические структуры такие, как утолщенные затылочная кость и ЗАЗМ, которые удаляются в ходе оперативного вмешательства

ва, могут быть одним из факторов в цепочке формирования сколиотической деформации у ребенка с АК1 без сиригомиелии.

В группе консервативного лечения прогрессирование сколиоза происходило чаще у пациентов с асимметричной ПА ($r = 0,34$). Установлено, что диаметр ПА был меньше с той стороны, где существует сколиотическая деформация. При левостороннем сколиозе диаметр был меньше слева ($r = 0,41$), при правостороннем – справа ($r = - 0,27$). Чем больше был диаметр вен в группе хирургического лечения, тем лучше была динамика сколиоза ($r = - 0,44$). Напротив, в группе консервативного лечения динамика сколиотической деформации была лучше при меньшем диаметре субокципитальных вен ($r = - 0,31$).

Таким образом, динамика сколиотической деформации связана с анатомическими изменениями костных образований. Полученные ранее данные о связи костных анатомических изменений, изменений в ЗАМ и сосудистых изменений между собой, дают возможность использовать функциональные сосудистые изменения как показатели анатомического неблагополучия на уровне КВП у больных с АК1 и сколиозом.

ГЛАВА 7

ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ

Несмотря на кажущуюся многим клиницистам ясность этиопатогенеза, клинического течения, методов и техники хирургического лечения, прогнозирования послеоперационных осложнений у больных с аномалией Киари 1 естественное течение этого заболевания до сих пор остается мало изученным. В начале работы был задан ряд вопросов, на которые не было ответов в литературе: почему у ряда пациентов с АК1 есть головная боль, резистентная к консервативному лечению? Почему отличается эффективность хирургического лечения у разных возрастных групп пациентов и при разной продолжительности заболевания? Почему у одних больных с АК1 возникает сколиоз, а у других – нет? Почему хирургическое лечение АК1 действует эффективно на течение сколиоза не у всех пациентов с АК1? Мы предположили, что существующие проблемы диагностики и лечения пациентов с АК1 возможно возникают потому, что в ряде случаев имеет место разный этиопатогенез клинических проявлений при наличии или отсутствии у них сопутствующей сирингомиелии и сколиоза. Сегодня не вызывает сомнения ликвородинамическая теория возникновения клинических и рентгенологических проявлений АК1, если у пациента присутствует СМ, однако, какие еще факторы, кроме уменьшения объема ЗЧЯ могут влиять на формирование клинической картины у пациентов с АК1 без сирингомиелии. Было предположено, что анатомическим изменениям на уровне КВП могут сопутствовать сосудистые нарушения.

В связи с тем, что в литературе нет «формализованных критериев» для оценки результатов проведения декомпрессивной трепанации ЗЧЯ у пациентов со сколиозом по поводу АК1 без сирингомиелии, в настоящем исследовании был проведен сравнительный анализ пациентов, распределенных по двум группам, по основным признакам. При оценке различий основных групп исследования по признаку «возраст» группы статистически не различались. Средний возраст пациентов в группе консервативного лечения составил 12,44

года, в группе хирургического лечения – 11,45 лет. Самому младшему пациенту в обеих группах лечения было 5 лет, самому старшему – 18. По признаку «пол» статистически значимых различий также не установлено.

При оценке различий в группах по клиническим симптомам до начала лечения отмечено, что в группе консервативного лечения интенсивность боли в шее ($p < 0,05$) и головной боли ($p < 0,01$) была меньше, чем в группе хирургического лечения. Это связано с тем, что одним из показаний к хирургическому лечению было наличие у пациентов характерной для АК1 головной боли и ее интенсивность.

Статистически значимых различий между группами по признаку «длительность клинических проявлений» не отмечено ($p = 0,7876$). Несмотря на то что достоверной разницы по этому признаку не выявлено, следует отметить, что симптомы у пациентов в группе хирургического лечения отмечались в среднем дольше (35,6 недель против 21,4 недель у пациентов в консервативной группе). Это связано с тем, что определение показаний к операции у больных с АК1 – процесс длительный и требует проведения повторных обследований, курсов лечения и определения сроков хирургического вмешательства, которые часто бывают отсрочены родственниками ребенка по разным причинам.

Оценка различий в основных группах лечения была проведена по признакам, характеризующим степень и форму деформации позвоночника у детей с АК1: типы сколиоза по Ленке, сторона сколиотической деформации, срок наблюдения за сколиозом. Установлено, что в группе консервативного лечения и хирургического лечения больше всего пациентов имели первый и второй тип деформации по Ленке. Третий тип сколиоза был чаще в группе хирургического лечения – у 10 (18,2%) детей против шести (10,2%) в консервативной группе. Четвертый тип деформации отсутствовал в обеих группах лечения. Пятый тип деформации отмечен в равной степени в консервативной и хирургической группах – 6,8% и 7,3% соответственно. Шестой тип отмечался у пяти (8,4%) пациентов в группе консервативного лечения, а в группе хирур-

гического лечения – у одного (1,8%). Достоверно по данному признаку группы не отличались.

При оценке преобладания стороны сколиотической деформации установлено, что в обеих группах превалировало число пациентов с правосторонней деформацией позвоночника. Между группами лечения по критерию Фишера достоверных различий по признаку «сторона сколиотической деформации» не выявлено (0,7186). Уровень расположения по позвоночнику основной и вспомогательной вершины у пациентов обеих групп лечения не отличался. Несмотря на то что величина угла основной вершины в группе хирургического лечения была больше ($14,34 \pm 1,94$ градусов, против $10,71 \pm 2,20$ градусов в группе консервативного лечения), достоверно по форме и выраженности сколиотической деформации статистически группы не различались.

Длительность наблюдения за сколиозом до лечения у пациентов в группах хирургического и консервативного лечения составила $20,7 \pm 2,5$ мес. и $27,65 \pm 3,69$ мес. соответственно. Статистически значимых различий по данному признаку не отмечено. Достоверность различий между группами по длительности наблюдения за сколиозом составила 0,9645.

Статистический анализ по признаку «уровень пролабирования миндалин мозжечка в большое отверстие» выявил, что значение коэффициента уровня значимости различий между группами (p) менее 0,01, то есть группы достоверно отличались по уровню пролабирования миндалин в большое отверстие. Это объясняется тем, что данный признак был одним из критериев при переходе пациентов из группы консервативного в группу хирургического лечения.

На основании предварительных наблюдений было сделано предположение, что уменьшенные показатели объема ЗЧЯ встречаются не так часто у пациентов с АК1 без сирингомиелии со сколиозом.

В отличие от групп пациентов со сколиозом и АК1 в сочетании с сирингомиелией, результаты исследования которых представлены в современной литературе (Krieger M.D., 2011; Godzik J., 2014; Foreman P.S. et al., 2012),

пациенты нашего исследования не имели сопутствующей СМ и не могли быть оценены по признакам с ней связанным. В работах, посвященных изучению пациентов с АК1 без сирингомиелии, авторы рассматривают либо смешанный возрастной контингент пациентов, либо старше 18 лет (Mueller D.M., 2005). В данном исследовании все пациенты были в возрасте от 5 до 18 лет. Группы консервативного и хирургического лечения оказались статистически сравнимы по этому признаку. Число пациентов в опубликованных сериях, где рассматриваются результаты только консервативного лечения пациентов с АК1 без сирингомиелии не превышает 124 больных (Novegno F., 2008; Benglis D., 2011; Strahle J., 2011). Слабые стороны этих исследований включают их ретроспективный характер, кратковременность наблюдения – менее одного года, а также отсутствие рентгенографии и МРТ позвоночника у всех больных. Количество пациентов в исследованиях с анализом результатов ДЗЧЯ у детей с АК1 со сколиозом без сирингомиелии не превысило 13 больных в серии М. Inoue (2003) из 43 пациентов и 5 больных в серии в серии J.C Alzate (2001) из 32 пациентов. В подобных исследованиях послеоперационные результаты АК1 без СМ отдельно от результатов лечения больных с АК1 и СМ авторами не выделяются и не оцениваются (Mueller D.M., 2005; Vakharia V.N., 2012). Таким образом, с учетом того, что сравнений результатов консервативного и хирургического лечения у детей с АК и сколиозом без СМ ранее не проводилось, в настоящем исследовании были изучены результаты лечения самой большой серии пациентов с АК1 и сколиозом без сопутствующей сирингомиелии – 114 детей, распределенной на две статистически сравнимые группы хирургического (55 детей) и консервативного (59 детей) лечения.

Распространенность сколиоза у пациентов с АК1 без сирингомиелии, по разным источникам, находится в пределах 8-30 %. В исследовании примерно 18 % пациентов имели сколиоз и 82 % из них имели сирингомиелию (Tubbs R.S., 2011). Авторами выносится предположение, что в основе этиопатогенеза сколиоза у больных этой группы лежит смещение миндалин моз-

жечка в БО, в то время, как другие утверждают, что сколиоз у таких больных отражает свой обычный уровень распространения в популяции, и никак не связан с АК1 (Krieger M.D., 2011). По нашим данным, искривление позвоночника выше 10 градусов по Коббу сопровождает 46,3 % больных с АК1 и 28,4 % детей с АК1 без сиригмиелии, что значительно выше распространенности сколиоза в обычной популяции. Это подтверждается исследованием Т.Н. Milhorat et al. (1999), в котором у 42 % пациентов с АК1 был отмечен сколиоз.

В литературе есть данные о непостоянстве искривления позвоночного столба у детей, особенно в возрасте 7-12 лет. Авторы исследования показали, что только один из четырех детей остается в своей первоначальной группе по степени деформации позвоночника (Белокрылов Н.М., 2012; Дудин М.Г., 2009).

Учитывая в своей работе эти данные, было проведено сравнение двух групп пациентов. Было предположено, что фактором миграции детей из группы в группу по степени сколиоза, может быть не только «естественный рост ребенка», но и имеющиеся у него анатомические изменения области КВП, которые встречались в группе оперированных и не оперированных больных. Динамику течения деформации у пациентов обеих групп лечения мы сравнивали с имеющимися у них костными анатомическими изменениями и функциональными сосудистыми нарушениями на уровне КВП. Мы придерживаемся мнения ряда исследователей, которые считают, что эти нарушения могут быть вызваны последствиями родовой травмы или сопутствующими пороками развития КВП (Ратнер А.Ю., 1985; Воронов В.Г., 2001; Крупина Н.Е., 2002). Это мнение подтверждается исследованиями, проведенными нами ранее, в группе пациентов с АК1 (Glagolev N.V., 2012; Козлитина Т.Н., 2012).

В. Vadie et al. (1995) сообщили, что отношение субтенториального к супратенториальному объему было меньше у большинства пациентов с АК1. По их данным у пациентов с АК1, у которых объем ЗЧЯ меньше нормы, симптомы появляются раньше, чем у больных с нормальными ее размерами. Они

также отметили, что ДЗЧЯ, как правило, эффективнее у пациентов с меньшими размерами ЗЧЯ (Badie В., 1995). В проведенном нами исследовании для определения дополнительных факторов, влияющих на уменьшение объема ЗЧЯ, был рассмотрен комплекс анатомических особенностей ряда ее костей. Кроме общепринятых морфометрических показателей было обращено внимание на размеры костных анатомических образований, таких как толщина края БО, глубина гребня затылочной кости, поперечный и передне-задний размер БО, расстояние между БО и С1, а также асимметричные варианты ЗЧЯ. «Условную норму» величины этих образований по возрастам мы определили по изучению размеров костей черепа у пациентов с легкой ЧМТ без признаков сколиоза и АК1 (N = 42).

R. Noudel et al. (2009) отметили, что гипоплазия затылочной кости была главной причиной уменьшения объема. Авторы определяли уменьшение задней черепной ямки по величине ее объема и высоты. Они считали, что в раннем возрасте у пациентов отмечалось недоразвитие костных структур ЗЧЯ. Меньший объем был выражен при врожденных аномалиях, таких как АК1. Недоразвитие затылочной кости, как главную особенность мелкой ЗЧЯ, авторы объясняют врожденным пороком мезодермы или преждевременным сфено-окципитальным синхондрозом (Noudel R., 2009). По нашим данным, корреляционной связи между величиной основных морфометрических показателей (сфеноидального угла, длины ската и индекса Клауса) и глубиной затылочной кости, толщиной заднего края БО обнаружено не было. Между возрастом ребенка и размерами заднего края БО у пациентов с АК1 корреляционной связи также не было. Все параметры анатомических образований ЗЧЯ были больше в старшей возрастной группе без статистически значимой разницы, что объясняется более крупными размерами черепа. В контрольной группе у пациентов с легкой ЧМТ среднее значения расстояния от БО до С1 на КТ составил $6,4 \pm 1,0$ см. У пациентов с АК1 – $9,42 \pm 5,2$ см. Крайние значения расстояния от БО до С1, по-видимому, косвенно указывают на функциональное неблагополучие на уровне КВП. В группах консервативного и хирургического

лечения также обнаружена разница в средних значениях размеров костных образований ЗЧЯ как в целом, так и по возрастам пациентов. ДЗЧЯ была более эффективна в отношении течения сколиоза у пациентов с утолщенными костями ЗЧЯ. Полученные сведения согласуются с данными S. Sgouros et al. (2006), которые сообщили, что у детей с изолированной АК1 нет уменьшения ЗЧЯ по отношению к норме, в то время как у детей с АК1 и сиригомиелией в их серии отмечалась значительно меньшая, чем обычно, ЗЧЯ. Они, так же как и мы, предположили, что в этих двух случаях имеет место разный патогенез (Sgouros S., 2006). Сведения, полученные в серии больных Т. Trigylidas (2008), что средний объем ЗЧЯ у всех пациентов с АК1 был статистически меньше, чем у пациентов контрольной группы, расходятся с большинством имеющихся данных. Результаты, полученные R.S. Tubbs et al. (2008), показывают, что у пациентов с АК 1 не всегда будет малый объем ЗЧЯ. По нашим данным, малый объем ЗЧЯ был у 18 % больных. А. Goel et al. (2009) сообщили, что малый объем ЗЧЯ у больных с АК1 был связан с базилярной импрессией, в то время как у пациентов только с базилярной импрессией без АК1 объем ЗЧЯ был нормальным.

Кроме основных морфометрических показателей ЗЧЯ, было обращено внимание на такие детали строения БО, как толщина края БО, линейные размеры БО и толщина чешуи затылочной кости на уровне внутреннего гребня, а так же толщину ЗАЗМ. Наиболее изученными показателями у пациентов с АК1 можно считать морфометрию ЗЧЯ, включая линейные размеры БО.

По данным R.S. Tubbs (2010), передне-задний диаметр был 31 мм (диапазон 25–37 мм), поперечный диаметр БО был 27 мм (диапазон 24–35 мм), соответственно. По нашим данным, у пациентов с АК1 передне-задний диаметр БО был равен 35,5 мм (диапазон 30–39 мм), средний поперечный диаметр БО – 31,5 мм (диапазон 28–35 мм). Наши данные отличаются от данных, полученных R.S. Tubbs et al. (2010), при этом подтверждают данные, полученные G. Kanodia et al. (2012). Эти авторы связывают несоответствия литературных данных по размерам БО расовыми, возрастными, географическими

и генетическими различиями (Kanodia G., 2012). Размеры БО, полученные в нашем исследовании, соответствуют размерам, указанным в работе J. Lang et al. (1995). Наши данные показывают, что уменьшение передне-заднего диаметра БО чаще возникает у пациентов с АК1, у которых имеет место утолщение затылочной кости ($p < 0,05$).

Еще в середине прошлого века W.J. Gardner et al. (1950) обнаружили, что размеры БО у пациентов АК1 были больше, чем в нормальной популяции. Увеличенный поперечный диаметр большого отверстия был установлен у 35 детей с АК1, по сравнению с контрольной группой (Bliesener J.A., 1980). Однако S.V. Furtado (2010) не нашел статистической разницы в линейных размерах затылочного отверстия у детей с АК1 и контрольной группы. Наши данные не противоречат выводам, которые приводит А.Н. Menezes (1995), что клиническая симптоматика манифестирует раньше у пациентов с укороченным передне-задним диаметром БО. Авторы, изучавшие пациентов со стенозом большого отверстия, например, при синдроме Бир-Стивенсон (черепно-лицевой синдром, характеризующийся гипертрофией костных краев БО), указывают на раннее развитие у них тяжелых симптомов (S. Urmeyer, 2005).

Наше первоначальное предположение о том, что анатомия КВП имеет отличительные особенности у больных с АК1 с сирингомиелией от анатомии у пациентов с АК1 без сирингомиелии, согласуется с предположением R.S. Tubbs et al. (2009). Следует отметить, что эти авторы не нашли морфометрических различий в объеме ЗЧЯ у пациентов с АК1 и сирингомиелией по сравнению с пациентами с АК1 без сирингомиелии.

Результаты нашего исследования подтвердили предположение, что даже в отсутствии морфометрических критериев малого объема ЗЧЯ, ликвородинамические нарушения, возникающие у пациентов с АК1 без сирингомиелии при относительном уменьшении объема ЗЧЯ и ее затылочной воронки, приводят к расширению субокципитальных вен. Уменьшение затылочной воронки, в ряде случаев возникает у пациентов с АК1 за счет совокупности таких причин, как утолщение элементов затылочной кости, рубцовые изменения

мягких тканей области БО и смещение миндалин мозжечка ниже БО. Анатомические структурные нарушения на уровне КВП могут служить патогенетическими факторами в развитии сколиоза у пациентов с АК1 без сирингомиелии. В связи с тем, что утолщение, особенно асимметричное, костей области БО у пациентов с АК1 наряду с аксиальным смещением миндалин мозжечка ниже линии БО, может являться ориентиром анатомического неблагополучия у пациентов с АК1 и сколиозом без сирингомиелии увеличение диаметра субокципитальных вен может служить показателем этого неблагополучия.

Выбор использования состояния венозного оттока, как критерия для оценки функционального состояния сосудов, был сделан из-за того, что вегетативная иннервация ПА и позвоночного венозного сплетения общая. На венозный отток из полости черепа также могут оказывать влияние многие механические факторы. Непосредственно, кроме величины внутричерепного, и внутригрудного давления, на функциональное состояние вен области КВП влияет положение головы и морфологические изменения окружающих тканей (Нефедов А.Ю., 2004). Было принято во внимание мнение, о том что снижение кровотока по ПА может приводить к снижению тонуса вен из-за снижения возбуждающего на них ее пульсового влияния, что приводит к ухудшению оттока крови. В случаях нарушения нормальной пульсации ПА механическая энергия пульсовой волны искаженно передается окружающим венам позвоночного сплетения и ПА, не выполняя роль активатора принудительного оттока по венам задней черепной ямки (Свистов Д.В., 2001г).

По данным V. Akgun et al. (2013), средний диаметр позвоночной артерии у 135 пациентов составил $3,08 \pm 0,53$ мм (справа $2,95 \pm 0,47$, слева $3,23 \pm 0,57$). В 77,7 % (105) случаев ПА были одинаковыми (Akgun V., 2013).

По данным анализа результатов МРА пациентов с АК1 гипоплазия позвоночной артерии (ПА) была у 67 (51,9 %), причем со значительным преобладанием правой ПА – у 45 (34,9 %) пациентов против 22 (17,0 %) – слева (Жукова М.В., 2011). В контрольной группе этого же исследования гипоплазия ПА была выявлена только у 10 % обследуемых, что не противоречит дру-

гим литературным данным (Трофимова Т.Н., 2005).

По нашим данным КТАГ, средние размеры ПА среди всех пациентов до лечения составили 2,5 мм справа и 2,7 мм слева. В группе хирургического лечения после операции средний диаметр интракраниальной части ПА справа был равен 2,84 мм, а слева – 2,87 мм. Похожие размеры получены и в контрольной группе – 2,9 мм справа, 3,1 мм слева. Таким образом, в целом, наши данные по диаметру ПА в четвертом сегменте соответствуют литературным данным, однако в группе пациентов с АК1 они были на 0,3–0,4 мм меньше.

Наши данные согласуются с данными Н.Е. Крупиной (2002) о патогенетической роли костных и сосудистых изменений в развитии клинических проявлений у пациентов с АК1. В своей работе Н.Е. Крупина показала, что АК1 представляет из себя комплексную аномалию костей черепа с вторичной деформацией мозговых структур ликвородинамическими нарушениями и анатомическими изменениями артерий основания мозга (Крупина Н.Е., 2004). В нашей работе, наряду с методами ультразвуковой диагностики изменений мозгового кровообращения в артериях вертебрально-базилярного бассейна у больных АК1, мы применили методы КТАГ и КТ-перфузии, которые подтвердили функциональное участие сосудов КВП (не только позвоночной артерии, но и субокципитальных вен) в патогенезе клинических проявлений АК1. Мы в своей работе также увидели достоверную взаимосвязь ($p < 0,05$) сосудистых и костных нарушений на уровне КВП. Роль патологии венозного кровообращения у пациентов с АК1, которую мы увидели по результатам нашего исследования, подтверждается в работах М.Ф. Абрамовой (2010, 2011). Среди пациентов с нарушением церебральной венозной гемодинамики с жалобами на головные боли, головокружения, носовые кровотечения, тики у 46 (53 %) детей была обнаружена АК1 (Абрамова М.Ф., 2011). По данным этого исследования, скорость венозного кровотока в наружном позвоночном венозном сплетении в норме не регистрируется, а у пациентов с АК1 в среднем составила 29 см/с и была практически такой же, как и у больных с гипоплазией венозных синусов (26 см/с) и синдромом внутричерепной гипертен-

зии (25 см/с). По данным нашего исследования, скорость кровотока по венам наружного венозного позвоночного сплетения была выше 20 см/с у 66,1 % детей в группе консервативного лечения и у 69 % детей в группе хирургического лечения.

В отечественной литературе субокципитальными венами называют мышцелковую эмиссарную вену, сосцевидную эмиссарную вену. Эти вены в числе других формируют наружное позвоночное сплетение. К этим венам можно отнести наружную эмиссарную вену. Термину «наружное позвоночное сплетение» в англоязычной литературе соответствует термин «Субокципитальный кавернозный синус». Этот термин применил К.И. Arnautovic' et al. в 1997 году (Arnautovic K.I., 1997).

Сопровождающие позвоночную артерию вены на уровне атланта вместе с подзатылочными венами образуют своеобразный венозный чехол, который М.У. Стунжас в 1956 году назвал венозным синусом, играющим важную роль в регуляции черепно-мозгового кровообращения (Стунжас М.У., 1956).

Н.В. Верещагин (1980) предположил, что строение и функциональное значение атланта-окципитального синуса аналогичны таковым пещеристому синусу, в котором проходит внутренняя сонная артерия. В нем, как и в пещеристом синусе, возможна активация кровотока, в частности, путем передачи энергии пульсации ПА венозному звену кровообращения (Сресели М.А., 1977).

В нашей работе мы применили принятые в действующей номенклатуре анатомические термины. Тем не менее, считаем, что термин «субокципитальный синус» имеет право на существование. Термину «мышцелковая эмиссарная вена» в англоязычной литературе соответствует термин «задняя кондулярная вена» – эмиссарная вена, проходящая в заднем кондулярном канале, берущая начало от сигмовидного синуса. Ее размеры представлены в исследовании S. Tapoue et al. (2010): размеры правой 2,2 – 6,7 мм (среднее значение – 4,17 мм), размеры левой – 2,8–8,4 мм (среднее значение – 3,93 мм). Средние размеры мышцелковой эмиссарной вены в контрольной группе нашего исследова-

дования были 0,8 мм, а в группе АК1 – 2,84 мм. Мы считаем, что в нормальных условиях нет расширения эмиссарных вен. До недавнего времени считалось, что ни один из современных диагностических приборов не визуализирует субокципитальный синус и субокципитальные вены (Hunerbein R., 1997; Ionete C., 2006). Сегодня метод КТАГ легко справляется с этой задачей. Наши результаты измерения наружного венозного позвоночного сплетения соответствуют литературным данным. В подгруппу с нормальными венами вошли пациенты, у которых диаметр вен, впадающих из ЗЧЯ в наружное позвоночное сплетение, не превышал: мышцелковой эмиссарной вены – 2 мм, сосцевидной эмиссарной вены – 1 мм, диаметр наружного позвоночного сплетения не превышал 4 мм, диаметр наружной эмиссарной вены не превышал – 2 мм. В подгруппу с увеличенными диаметрами субокципитальных вен вошли пациенты, у которых выявлялось увеличение двух из изучаемых вен. В работе Л.А. Машихиной с соавт. (2009) показана индивидуальная изменчивость этого синуса, который украинские авторы называли атланта-окципитальным синусом. Максимальные размеры (ширина) атланта-окципитального синуса выявлены на уровне фронтального изгиба горизонтальной части ПА. В местах выхода ПА из костно-фиброзного канала и при входе ее в полость черепа ширина АОС имела меньшие размеры (Машихина Л.А., 2009). По нашим данным, вариабельность субокципитального синуса зависит, в большей степени, не от индивидуальных или возрастных особенностей, а от функционального благополучия на уровне КВП. Так, создание благоприятных условий для гемо- и ликвородинамики в результате декомпрессивной трепанации ЗЧЯ при АК1 уменьшает скорость кровотока по этим венам и уменьшает их диаметр. Среднее значение так называемого «субокципитального синуса» в группе хирургического лечения в нашем исследовании уменьшилось после операции с 5,6 мм до 3,8 мм. Таким образом, если считать утолщение костей БО неблагоприятным признаком, то расширение субокципитальных вен можно принять за индикатор анатомо-функционального неблагоприятия на уровне КВП.

Влияние клинических и анатомических особенностей на динамику го-

ловной боли и сколиоза в исследуемой серии имело свои особенности в зависимости от основного метода лечения и отличалось при сравнении с пациентами всей выборки. На головную боль чаще жаловались пациенты группы хирургического лечения. Наши результаты, полученные при изучении клинической картины пациентов с АК1 и сколиозом, сравнимы с результатами, опубликованными нейрохирургами из детской больницы города Бирмингема в штате Алабама R.S. Tubbs и W. Jerry Oakes (2011). В проведенном ими исследовании среди всех 500 пациентов после ДЗЧЯ по поводу АК1 с наличием и отсутствием СМ очаговые симптомы со стороны черепно-мозговых нервов отмечались менее, чем у 10 % пациентов. В своем исследовании американские авторы двумя самыми распространенными симптомами у пациентов с АК1 называют головную боль / боль в шее (40 %) и сколиоз (18 %). И лишь у трех пациентов были острые приступы (2-3 дня), включающие дисфагию, анизокорию и гемипарез (Tubbs R.S., 2011). По условиям нашего исследования, у пациентов с АК1 в 100 % случаев был сколиоз и отсутствовала СМ. Очаговые симптомы у пациентов, получивших хирургическое лечение, встречались у 18 (45,5 %) детей, головная боль и боль в шее – у 55 (100 %) и у 7 (12,7 %) соответственно. Острых состояний не отмечалось ни у одного пациента. Следовательно, клиническая картина у пациентов с АК1 и сколиозом без сопутствующей сирингомиелии мало отличается от клинической картины у пациентов с АК1 и сирингомиелией. Отличия в клинической картине между этими группами больных были отмечены в исследовании Е.Г. Менделевич с соавт. (2011), и выражались в преобладании по частоте и выраженности «неврологических симптомов уровня большого отверстия (БО)» у больных с изолированной АК1. Авторы указали также на ряд отличий морфометрических параметров области КВП в группах с сирингомиелией и изолированной АК1 и выявили ассоциацию их с другими невральными и костными показателями (Менделевич Е.Г., 2011). «Симптомы большого отверстия» были также рассмотрены в другой работе этих авторов, в которой определена их связь с различными уровнями ликвородинамических нарушений – максимальные про-

явления симптомов на уровне большого затылочного отверстия отмечались у больных с изолированной АК1 и ниже этого уровня в случаях развития синрингомиелии (Сурженко И.Л., 2009). Выявленные нами функциональные нарушения сосудов области КВП на фоне анатомических костных изменений БО, не противоречат данным других авторов и укладываются в концепцию формирования клинической картины у пациентов с АК1, в частности, развития у них приступов головной боли.

T. Isu et al. (1993) сообщили, что у двух третей пациентов с АК 1 и сколиозом происходит послеоперационное уменьшение угла Кобба: у пациентов с углом деформации по Коббу менее 50° авторы не рекомендуют спешить со спондилодезом, пока не появятся признаки прогрессирования деформации. В группе консервативного лечения нашей серии разница средних значений углов сколиоза до и после лечения не достигла статистической значимости. Однако в подгруппах с улучшением и ухудшением сколиоза его динамика была статистически достоверной в обеих группах лечения. Убедительный регресс деформации позвоночника происходил после ДЗЧЯ у пациентов с углом деформации менее 30 градусов по Коббу: из 46 пациентов с улучшением по сколиозу после операции у 39 (85 %) сколиоз был менее 30 градусов. Есть сведения, что у пациентов с АК1, у которых выявлена деформация позвоночника, после декомпрессии КВП сколиоз уменьшился или стабилизировался в 44 % случаев (Zerah M., 1999). Авторами еще одного исследования отмечено, что нейрохирургическое лечение АК1 в 62 % приводит к стабилизации или уменьшению сколиотической деформации (Brockmeyer D.L., 2003). По нашим данным, уменьшение угла деформации позвоночника у оперированных пациентов происходит в 63,6 % случаев, а стабилизация – у 20 %. У пациентов, которым не проводилось хирургическое лечение АК1, а лечение сколиоза было с использованием консервативных методик (ЛФК, корсетотерапия), уменьшение угла сколиоза отмечено в 40 % случаев. Следует отметить, что изначально в группе больных хирургического лечения средний угол сколиоза у пациентов был $17,5$ градусов, что больше чем в группе консервативного ле-

чения (9,8 градусов). В группе консервативного лечения сколиоз до 20 градусов отмечался у 53 (89,8 %) больных, у пациентов перед ДЗЧЯ был только у 39 (70,9 %). M.G. Nagib et al. (1994) также сообщили, что из 10 пациентов с АК1 и сколиозом у шести пациентов с предоперационным углом Кобба менее 30° произошло улучшение со стороны деформации позвоночника, у четверых больных с предоперационным углом больше 30° по Коббу сколиоз стабилизировался после ДЗЧЯ.

Таким образом, полученные нами данные согласуются со сведениями других авторов о том, что у детей с АК1 и сколиозом декомпрессивная трепанация ЗЧЯ более эффективна в отношении регресса и стабилизации сколиоза, чем консервативные методы лечения. У пациентов с углом деформации более 30 градусов по Коббу эффективность декомпрессивной трепанации снижается. Третья и четвертая степень сколиоза являются неблагоприятным фактором течения сколиоза у пациентов с АК1 в обеих группах лечения. Однако при хирургическом лечении пациентов с АК1 с сопутствующим сколиозом третьей степени шансов на стабилизацию сколиоза больше, чем при консервативном лечении.

Анатомические факторы оказали влияние на результаты лечения в обеих группах лечения. Разнонаправленность этого влияния может указывать на то, что измененные анатомические структуры, такие, как утолщенные затылочная кость и ЗАЗМ, которые удаляются в ходе оперативного вмешательства, могут быть одним из факторов в цепочке формирования сколиотической деформации у ребенка с АК1 без синингомиелии.

Следует отметить, что в литературе обсуждаются результаты лечения больных с АК1 и синингомиелией. Очевидно, что факторы, влияющие на течение сколиоза у пациентов с синингомиелией и без нее, могут отличаться.

Мы проводили хирургическое лечение пациентам с АК1 и сколиозом, по ходу которого проводится удаление, в том числе, визуально измененных анатомических образований: чешуи затылочной кости, заднего края БО и ЗАЗМ. В наших случаях отсутствовал фактор сегментарной денервации и

раздражения за счет давления на ТМО, расширенным сирингомиелией, спинным мозгом. Размеры и форма сирингомиелии чаще всего рассматриваются в литературе, как влияющее условие на течение сколиоза у пациентов с АК1 и сирингомиелией. Авторы исследований, направленных на изучение пациентов с АК1, сколиозом и сирингомиелией высказывают мнение о том, что у пациентов с АК1 без СМ сколиоз является сопутствующим состоянием. Причиной развития сколиоза эти авторы считают наличие именно СМ, понятно, что у пациентов с АК1, у которых нет СМ, причины формирования и прогрессии деформации позвоночника ими не называются (Attenello F.J., 2008; Krieger M.D., 2011).

В нашем исследовании мы показали, что утолщение затылочной кости и заднего края БО и морфологические изменения в ЗАЗМ у пациентов с АК1 без сирингомиелии, могут быть факторами, влияющими на течение сколиоза и одновременно факторами экстравазального воздействия на субокципитальные вены и позвоночную артерию. На динамику сколиоза значимо повлияло отношение пациента к подгруппе толщины затылочной кости ($p = 0,0959$). Наилучшая динамика по сколиозу наблюдалась у пациентов из подгруппы с нормальными размерами элементов затылочной кости. Среди всех пациентов исследования сторона сколиотической деформации была связана со стороной утолщения ЗАЗМ. При утолщении мембраны с правой стороны сколиоз чаще был правосторонним ($r = 0,39$), при утолщении мембраны с левой стороны – чаще левосторонним ($r = - 0,32$). У пациентов из группы хирургического лечения, в отличие от пациентов группы консервативного лечения, динамика сколиотической деформации позвоночника ребенка была лучше при высоком значении индекса Клауса и в случаях, когда пациент относился к подгруппе больных с малым объемом ЗЧЯ. Толщина ЗАЗМ влияния на динамику сколиоза в группе хирургического лечения не оказывала. У пациентов в группе хирургического лечения отмечено, что в отличие от пациентов в консервативной группе лечения, динамика сколиотической деформации после проведения ДЗЧЯ была лучше в подгруппе детей с утолщением затылочной кости.

Таким образом, можно утверждать, что у пациентов с АК1 без сирингомиелии есть факторы, влияющие на течение сколиоза, и эти факторы надо исследовать для принятия решения о хирургическом лечении. В доказательство того, что факторы влияния на сколиоз у пациентов с АК1 без сирингомиелии существуют и влияют на сопутствующие изменения на уровне КВП наше исследование показало, что в результате ДЗЧЯ происходит регресс клинической картины у пациентов с АК1 и улучшение показателей КТАГ и УЗДГ. Похожее воздействие (нехирургического характера) было описано в способе уменьшения ирритативного влияния экстравазальных факторов на позвоночную артерию, ранее предложенном Р.З. Лосевым, А.М. Хачатряном, И.И. Шоломовым, Н.А. Кайбековой (2008). Авторы использовали спиртновокаиновую блокаду V2-сегмента для лечения больных с хронической сосудистой вертебро-базилярной недостаточностью (Лосев Р.З., 2008). У пациентов нашего исследования расширение субокципитальных вен и сужение ПА сигнализировало об анатомическом неблагополучии на уровне КВП, возможно, связанном с изменением окружающих мягких тканей и костных структур. Хирургическое лечение АК1, по нашим данным, привело к более заметному изменению функции сосудов КВП в сторону улучшения – количество больных во второй группе с патологической асимметрией кровотока по ПА уменьшилась с 40 до 7,3%, а в группе консервативного лечения с 37,3 до 23,7%. Мы изучили функциональные изменения, происходящие в позвоночной артерии в результате ДЗЧЯ, учитывая, что она участвует в кровоснабжении шейного отдела спинного мозга, ствола мозга и мозжечка – образований ЦНС, прямо или косвенно отвечающих за функциональную симметрию костно-мышечных образований позвоночника. Особое внимание мы уделили сегменту V3 позвоночной артерии, который является наиболее уязвимым при поражениях и заболеваниях КВП (Li Y.K., 1999; Nakamura N., 1998). Мы предположили, что ПА и окружающие ее симпатические сплетения могут подвергаться раздражению при прохождении ПА через ЗАЗМ. Раздражение ПА возникает из-за потери эластичности ЗАЗМ в результате рубцовых изме-

нений в ней. Нарушенные таким образом биомеханические процессы на этом уровне могут приводить к раздражению симпатического позвоночного сплетения с последующим рефлекторным ангиоспазмом позвоночной артерии (Козлитина Т.Н., 2012) по тем же механизмам, которые происходят при ее сдавливании связками или рефлекторно сокращенными мышцами (Попелянский Я.Ю., 2008; Ситель А.Б., 2010). Проведенный нами морфологический анализ иссеченных при ДЗЧЯ фрагментов ЗАЗМ подтвердил это предположение. У 50 (90,9 %) пациентов в группе хирургического лечения нами обнаружены морфологические изменения ЗАЗМ и ТМО в виде волокнистого хряща у 16 (32 %) пациентов, гиалиноза – у 8 (16 %) пациентов, фиброз отмечен у 27 (54 %) пациентов.

Таким образом, наши данные могут дополнить общие сведения о влиянии автономной нервной системы на состояние кровотока в позвоночной артерии и воздействии на него биомеханических нарушений в области кранио-verteбрального перехода. Мы считаем, что ФСН если и не лежат в основе этиопатогенеза сколиоза, то, несомненно, являются поазателями основных патологических анатомических факторов развития сколиоза у пациентов с АК1 без сопутствующей сирингомиелии. Это подтверждает полученная корреляционная связь динамики функциональных сосудистых нарушений области КВП с динамикой течения сколиотической деформации у пациентов с АК1.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Проведенное исследование, посвященное изучению АК1 без сириногомиелии и сопутствующего сколиоза, основанного на ретроспективном анализе 114 пациентов от 5 до 18 лет, получавших консервативное (59) и хирургическое (55) лечение по поводу АК1 выявило:

В изученной серии было 18 (15,8%) пациентов с малыми размерами ЗЧЯ. Сфеноидальный угол в группе хирургического лечения был больше (120,84 градусов), чем в группе консервативного лечения (115,58 градусов). Индекс Клауса в группе консервативного лечения и хирургического лечения в среднем был одинаковым – 38,12 и 37,24 градусов соответственно. Также и длина ската в группе консервативного и хирургического лечения не отличалась – 40,6 мм и 40,5 мм соответственно. Достоверных статистических различий по этим признакам между группами лечения не выявлено.

Средние значения костных образований у пациентов с АК1 были больше, чем у пациентов контрольной группы, но без статистической разницы ($p > 0,05$). В группе хирургического лечения толщина заднего края БО была больше, чем в группе консервативного лечения. Значительная разница определена в возрастной подгруппе от 7 до 11 лет: толщина заднего края БО в группе консервативного лечения составила 5,8 мм, а в группе хирургического лечения – 7,55 мм. В целом группы достоверно отличались по величине поперечного и передне-заднего диаметра БО, а также по величине расстояния между задним краем БО и С1 ($p < 0,05$).

Выделены два анатомических варианта края БО: «нормальный» (до 6,7 мм) и «утолщенный» (более 6,7 мм) и два варианта гребня затылочной кости – «нормальные размеры гребня затылочной кости» (до 11,4 мм глубина) и «увеличенные размеры гребня затылочной кости» (более 11,4 мм глубина). У пациентов с увеличенным гребнем затылочной кости также отмечалось утолщение чешуи затылочной кости более 6,4 мм, в 89% случаев это утолщение имело асимметричный характер.

В анализируемой серии преобладали дети с утолщением заднего края БО (69) и с увеличением гребня затылочной кости (75). В случаях, когда было отмечено асимметричное утолщение затылочной кости (у 21 пациента из 69) так называемый «угол края БО», который в норме равен 90 градусам, на фронтальных томограммах был больше, а задний край чешуи затылочной кости на аксиальных срезах не был параллелен горизонтальной линии. Между асимметричным утолщением затылочной кости и формированием патологического угла края БО была выявлена корреляционная связь ($r = 0,4$).

Наибольший средний размер ЗАЗМ отмечен справа в возрастной группе старше 12 лет – 2,91 мм (В контрольной группе – 2 мм). В группе консервативного лечения максимальный средний размер отмечался без существенной разницы справа и слева – 2,84 и 2,78 мм соответственно. В группе хирургического лечения максимальный размер был справа – 2,92 мм. Патологические изменения в морфологической структуре мембраны выявлены у 48 (87,4%) пациентов, преобладала картина фиброза у 37 (67,3%) пациентов.

Таким образом, у пациентов с АК1 без сирингомиелии, по сравнению с контрольной группой, были выявлены следующие изменения: увеличение костных образований ЗЧЯ (толщины края БО, глубины гребня затылочной кости), увеличение крайних значений расстояния между краем БО и С1, утолщение ЗАЗМ.

Средние значения диаметров субокципитальных вен в изученной серии больных с АК1 были выше, чем в контрольной группе, статистически значимая разница отмечена при сравнении диаметров наружного позвоночного сплетения. Сравнение средних значений диаметров субокципитальных вен в двух возрастных группах среди пациентов с АК1 и среди пациентов контрольной группы, показало, что диаметры наружного позвоночного сплетения и диаметры сосцевидной вены статистически не отличались. Средний диаметр мышцелковой эмиссарной вены в обеих возрастных подгруппах групп контрольной группы составил 0,1 мм без преобладания изменений с одной из сторон. Данные измерений диаметров вен КВП у пациентов в разных группах

лечения отличались между собой. Большие значения диаметра субокципитальных вен были в группе хирургического лечения. Так, средний диаметр наружного позвоночного сплетения в группе хирургического лечения составил 5,6 мм против 3,9 в группе консервативного лечения, а средний диаметр мышцелковой эмиссарной вены – 3,5 мм против 2,2 мм, средний диаметр сосцевидной эмиссарной вены – 1,9 мм против 1,5 мм. Таким образом, функциональные венозные нарушения на уровне КВП у пациентов, которым потребовалась ДЗЧЯ, были выше.

При анализе измерений, проведенных с помощью метода УЗДГ, характеризующих функциональное состояние сосудов КВП, получены следующие результаты: у пациентов с АК1 в группах консервативного и хирургического лечения поровну в обеих возрастных подгруппах пациентов отмечалась патологическая асимметрия кровотока по ПА. Таким образом, по признаку «асимметрия кровотока» группы статистически не отличались ($p > 0,05$). Венозные нарушения на уровне КВП были отмечены у двух третей больных с АК1 в обеих группах лечения с небольшим преобладанием в группе хирургического лечения (69% против 66,1% в консервативной группе) в виде УЗ-признаков нарушения венозного оттока по субокципитальным венам. Следовательно, более чем у половины пациентов с АК1 по данным УЗДГ субокципитальных сосудов отмечены функциональные сосудистые нарушения.

При КТ–перфузии средняя скорость кровотока в белом веществе справа была 32 мл/м против 38 мл/м в контрольной группе. В сером веществе мозжечка справа снижение кровотока было с 77,4 мл/м в контрольной группе до 69,8 мл/м в группе пациентов с АК1. Средний объем мозгового кровотока в белом веществе справа также был снижен с 2,8 до 2,1 %. Таким образом, у пациентов с АК1 отмечено снижение перфузионных параметров по сравнению с контрольной группой. Изменения были сильнее в правом полушарии мозжечка.

Корреляционный анализ взаимосвязи между показателями КТАГ, УЗДГ БЦС и КТ-перфузией установил, что эти методы исследования коррелируют

между собой в диагностике функциональных нарушений на уровне КВП. Также отмечено, что с увеличением коэффициента асимметрии кровотока по ПА по данным УЗДГ БЦС, меньше выражены венозные нарушения на уровне КВП по данным КТАГ ($r = - 0,51$) и меньше диаметр V4-сегмента ПА ($r = - 0,36$). Чем больше венозные нарушения по данным УЗДГ БЦС, тем меньше диаметр интракраниального сегмента ПА по данным КТАГ. Чем меньше средняя скорость мозгового кровотока в белом и сером веществе по данным перфузии, тем выше коэффициент асимметрии кровотока по ПА ($r = - 0,32$) и больше нарушения венозного оттока по результатам УЗДГ БЦС ($r = - 0,38$). То есть, чем больше сужение интракраниального сегмента ПА, тем больше выражены признаки нарушения венозного оттока на уровне КВП.

Выявлены два варианта венозных образований у пациентов с АК1: «нормальный диаметр вены» и «увеличенный диаметр вены».

На основании метода корреляционного анализа была изучена взаимосвязь между показателями венозных нарушений и размерами костных образований ЗЧЯ. Было установлено, что чем больше толщина затылочной кости, тем больше размер субокципитального синуса ($r = 0,29$). На основании метода корреляционного анализа было установлено, что чем больше изменений рубцового характера в ЗАМ и чем больше ее толщина, тем чаще у пациентов с АК1 отмечается уменьшение диаметра ПА.

В группе консервативного лечения статистически значимых различий средних значений диаметров V4 сегмента ПА с обеих сторон до и после лечения не отмечено. После хирургического лечения средние диаметры ПА увеличились больше, чем в консервативной группе на 0,3 мм, но это увеличение не достигло статистической значимости.

При изучении динамики диаметров субокципитальных вен установлено, что в группе консервативного лечения вены наружного позвоночного сплетения незначительно увеличились, а наружная эмиссарная вена уменьшилась без достижения статистического значения. В группе хирургического лечения субокципитальные вены уменьшились после ДЗЧЯ. Уменьшение диаметра

наружного позвоночного сплетения достигло статистической значимости при $p < 0,05$.

В отличие от динамики асимметрии кровотока по данным УЗИ-исследований в группе консервативного лечения среднее значение асимметрии кровотока после проведения ДЗЧЯ уменьшилось с 30,56% до 17,36% и достигла статистически значимого уровня при $p < 0,05$. В группе консервативного лечения количество детей с нормализацией венозного оттока на уровне КВП после лечения увеличилось без статистически значимого различия. В группе хирургического лечения эта разница достигла статистической значимости при $p < 0,05$.

ДЗЧЯ повлияла на улучшение ряда параметров перфузии мозжечка: средняя скорость мозгового кровотока в сером веществе, средняя скорость мозгового кровотока в белом веществе, средний объем мозгового кровотока в белом веществе. Это влияние достигло статистически значимых значений.

Таким образом, фактор лечения значимо повлиял на изучаемые клинические признаки: уровень головной боли и угол сколиотической деформации. В группе хирургического лечения значимость положительных результатов была выше. На фоне хирургического лечения статистически значимо изменились параметры кровотока на уровне КВП.

Влияние пола и возраста у пациентов с АК1 на течение головной боли среди всех пациентов исследования не отмечено.

При оценке влияния возрастного фактора на динамику сколиотической деформации было установлено, что в группе консервативного и хирургического лечения в первой возрастной подгруппе (до 12 лет) она была лучше ($r = 0,53$). Отрицательный результат в группе хирургического лечения, так же как и в группе консервативного, был статистически выше среди пациентов старшего возраста ($r = 0,44$).

В группе консервативного лечения положительный результат по сколиозу был чаще среди мальчиков, а отрицательный среди девочек. В группе хирургического лечения уменьшение и стабилизация сколиоза не зависела от

пола пациента. Девочки при прогрессии сколиотической деформации позвоночника чаще нуждались в применении различных методов ее коррекции ($r = 0,54$).

Среди всех пациентов исследования морфометрические показатели (сфеноидальный угол, длина ската, индекс Клауса, а также передне-задний диаметр БО, толщина элементов затылочной кости – задний край БО, расстояние от С1 до затылочной кости) не влияли на выраженность головной боли по ВАШ. На уровень головной боли во всей выборке больных значимо оказало влияние то, к какой подгруппе по толщине края БО затылочной кости относился пациент ($p = 0,0959$). Динамика уровня головной боли была лучше у пациентов из подгруппы с нормальным по толщине задним краем БО затылочной кости и хуже - с утолщенным. Так же, как и при анализе влияния на динамику головной боли, на динамику сколиоза значимо повлияло отношение пациента к подгруппе толщины затылочной кости ($p = 0,0959$). Наилучшая динамика по сколиозу наблюдалась у пациентов из подгруппы с нормальными размерами элементов затылочной кости. Среди всех пациентов исследования сторона сколиотической деформации была связана со стороной утолщения ЗАЗМ. При утолщении мембраны с правой стороны сколиоз чаще был правосторонним ($r = 0,39$), при утолщении мембраны с левой стороны – чаще левосторонним ($r = - 0,32$). Взаимосвязи динамики сколиотической деформации со степенью и стороной смещения миндалин мозжечка ниже БО во всей нашей серии пациентов выявлено не было.

В группе консервативного лечения установлено что динамика сколиоза была хуже при увеличении значения сфеноидального угла – чем он больше, тем хуже динамика (отрицательный коэффициент оценки при $p = 0,0997$). А так же если у пациента до лечения был выявлен утолщенный задний край БО и утолщенная ЗАЗМ. Толщина ЗАЗМ на динамику сколиотической деформации у пациентов с АК1 в консервативной группе повлияла следующим образом: при нормальных показателях ЗАЗМ в центре и слева – динамика сколиоза

была лучше ($p = 0,0744$ и $p = 0,0050$, соответственно). Хуже динамика сколиоза была при утолщении ЗАЗМ справа.

В группе хирургического лечения, наоборот, динамика сколиотической деформации позвоночника ребенка была лучше при высоком значении индекса Клауса и в случаях, когда пациент относился к подгруппе больных с малым объемом ЗЧЯ. Толщина ЗАЗМ влияния на динамику сколиоза в группе хирургического лечения не оказывала. У пациентов в группе хирургического лечения отмечено, что, в отличие от пациентов в консервативной группе лечения, динамика сколиотической деформации после проведения ДЗЧЯ была лучше в подгруппе утолщенных костей.

В группе консервативного лечения отмечена прямая взаимосвязь между степенью сколиоза до начала лечения и его результатами, чем сильнее сколиотическая деформация в начале лечения, тем хуже динамика сколиоза ($r = 0,54$). Среди всех пациентов исследования, в том числе и в группе хирургического лечения, не было отмечено корреляции между ухудшением сколиотической деформации и асимметрией ПА. В группе консервативного лечения прогрессирование сколиоза происходило чаще у пациентов с асимметричной ПА ($r = 0,34$). Установлено, что диаметр ПА был меньше с той стороны, где существует сколиотическая деформация. При левостороннем сколиозе диаметр был меньше слева ($r = 0,41$), при правостороннем – справа ($r = - 0,27$). Чем больше был диаметр вен в группе хирургического лечения, тем лучше была динамика сколиоза ($r = - 0,44$). Напротив, в группе консервативного лечения динамика сколиотической деформации была лучше при меньшем диаметре субокципитальных вен ($r = - 0,31$).

Таким образом, получено подтверждение влияния костных образований ЗЧЯ с измененной анатомией у пациентов с АК1 и сколиозом без СМ на динамику диаметров сосудов КВП (ПА и субокципитальных вен) и сколиотической деформации.

Автор не претендует на полноту изложения этой, несомненно, сложной и многогранной проблемы. Остаются открытыми вопросы не только нейрохи-

рургического плана, такие как влияние анатомических изменений передних отделов области БО на течение сколиоза, но и вопросы ортопедии, такие как сроки и причина развития, торсионных изменений в позвоночнике, а также их влияние на прогрессию сколиоза у пациентов с АК1 без сирингомиелии. Эти и другие вопросы требует дополнительного изучения, планируемого провести в будущем.

ВЫВОДЫ

1. Малые размеры задней черепной ямки встречаются только у 15,8% пациентов с АК1 и сколиозом без сирингомиелии. Наиболее частыми анатомическими особенностями строения костей и мягких тканей задней черепной ямки являются утолщение заднего края большого отверстия (60,5%), увеличение гребня затылочной кости (65,8%) и утолщение задней атлантозатылочной мембраны (87,4%).

2. Расширение субокципитальных вен может служить индикатором анатомического неблагополучия на уровне КВП: диаметр субокципитальных вен у детей с аномалией Киари 1, нуждающихся в хирургическом лечении, увеличен на 30,3% по сравнению с диаметром аналогичных вен у детей в группе консервативного лечения. Утолщение ЗАЗМ коррелирует с уменьшением диаметра ПА, а утолщение заднего края БО - с увеличением диаметра субокципитальных вен. После декомпрессии КВП отмечается уменьшение диаметра субокципитальных вен и улучшение УЗДГ признаков венозного оттока.

3. В результате хирургического лечения уменьшается интенсивность стойкой головной боли у детей с АК1, у которых не было уменьшения ее интенсивности при консервативном лечении. Этот результат отмечается у детей с диагностированным утолщением задней атланто-затылочной мембраны.

4. Хирургическое лечение эффективно влияет на уменьшение угла деформации у пациентов с АК1 и сколиозом без сирингомиелии при условии, что оно выполняется до появления признаков прогрессирования сколиотической деформации более 40 градусов по Коббу.

5. Возраст и пол служат факторами, влияющими на послеоперационное течение сколиотической деформации у ребенка с АК1. Положительный результат по сколиозу лучше в младшей возрастной группе до 12 лет; у девочек при прогрессировании сколиотической деформации позвоночника чаще требуется применение различных методов ее коррекции.

6. На течение сколиотической деформации оказывают влияние анатомические изменения костей черепа – элементов краниовертебрального перехода, которые обычно удаляются при декомпрессивной трепанации задней черепной ямки: утолщенный задний край БО и асимметрично утолщенная затылочная кость. После операции положительная динамика сколиотической деформации у пациентов с АК1 чаще возникает при высоком значении индекса Клауса и при выявлении у пациента утолщения затылочной кости.

7. При определении показаний к хирургическому лечению детей с аномалией Киари 1 в сочетании со сколиозом, наряду с оценкой уровня положения миндалин мозжечка по отношению к БО, интенсивности головной боли и очаговой неврологической симптоматики, необходимо учитывать возраст ребенка и степень сколиоза, а также проявления анатомических изменений в области краниовертебрального перехода (утолщение заднего края БО, увеличение гребня затылочной кости, утолщение задней атланта-затылочной мембраны и изменение диаметра сосудов).

8. Уточнение показаний к хирургическому лечению АК1 на основании применения алгоритма диагностики анатомических нарушений на уровне КВП достоверно улучшает результаты лечения детей с аномалией Киари 1, на 16,5% увеличивает количество больных с положительными результатами течения сколиоза и на 4,5% уменьшает количество детей с грубыми формами сколиоза.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Дети с прогрессирующим сколиозом должны быть осмотрены неврологом или нейрохирургом с обязательным МРТ исследованием всего нейроаксиса.

2. С учетом того, что методы исследования КТАГ, УЗДГ БЦС и КТ-перфузии коррелируют между собой диагностический алгоритм функциональных сосудистых нарушений на уровне КВП лучше строить от простого к сложному: УЗДГ сосудов КВП может служить стартовым исследованием сосудистых индикаторов анатомического неблагополучия на уровне КВП.

3. Пациентам с АК1 без сирингомиелии необходимо проходить периодические обследования на предмет возникновения или прогрессии сколиоза.

4. При прогнозировании течения сколиотической деформации у пациентов с АК1, нужно учитывать, что в результате консервативного лечения у пациентов с увеличенным значением сфеноидального угла, утолщенным задним краем БО и утолщенной ЗАЗМ не происходит положительной динамики сколиоза. При прогнозировании течения сколиоза у пациентов с АК1 можно использовать алгоритм прогноза течения сколиотической деформации позвоночника у детей с АК1.

5. Показаниями к хирургическому лечению АК1 у детей с прогрессирующим сколиозом, кроме не купируемой головной боли, можно считать наличие утолщения заднего края БО и ЗАЗМ.

6. Для профилактики послеоперационных рубцов на уровне КВП, приводящих к уменьшению объема дуральной воронки и к рецидиву клинических симптомов, можно использовать пластику дефекта затылочной кости титановой пластиной.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Абальмасова, Е. А. Определение прогноза сколиоза и показания к лечению / Е. А. Абальмасова // Материалы II съезда травматологов-ортопедов Белорусской ССР. – Минск, 1972. – С. 270–274.

2. Абальмасова, Е. А. К этиологии искривлений позвоночника у детей и подростков / Е. А. Абальмасова // Труды I Всесоюзного съезда травматологов-ортопедов. – М., 1965. – С. 218–220.

3. Абальмасова, Е. А. Спинальные и корешковые нарушения больных сколиозом / Е. А. Абальмасова, А. В. Коган // Ортопед., травматол. – 1971. – № 11. – С. 52–58.

4. Абрамова, М. Ф. К проблеме диагностического алгоритма цереброваскулярной патологии у детей. Роль ультразвуковой диагностики : материалы 16 Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов, Москва, 28 ноября – 1 декабря 2010 г. / М. Ф. Абрамова // Клиническая физиология кровообращения : научно-практический журнал. – 2011. – № 3. – С. 53–55.

5. Акберов, Р. Ф. Клинико-рентгенологические особенности аномалий развития краниовертебральной зоны и позвоночника / Р. Ф. Акберов, М. К. Михайлов, А. В. Либерман, Ф. А. Хабиров. – Казань, 1999. – 107 с.

6. Алексеев, В. В. Диагностика и лечение головных болей. / В. В. Алексеев // РМЖ. – 2007. – Т. 15, № 24. – С. 127–129.

7. Алексеева, Н. С. Состояние церебральной гемодинамики у больных с синдромом вертебрально-базилярной недостаточности / Н. С. Алексеева, П. Р. Камчатнов, А. В. Каралкин, и др. // Журн. неврол. и психиат. – 2000. – № 6. – С. 46–50.

8. Андреев, А. В. Транскраниальная доплерография и вариационная пульсометрия в диагностике церебральных ангиодистоний у детей / А. В. Андреев, Л. В. Лобанова, И. Е. Еремин // Журн. неврологии и психиатрии им. С. С. Корсакова. – 1994. – № 3. – С. 22–23.

9. Антонова, О. А. Возрастная анатомия и физиология / О. А. Антонова. – М. : Высшее образование, 2006. – 192 с.

10. Ахадов, Т. А. Аномалия Арнольда-Киари: данные магнитно-резонансной томографии и клинические проявления / Т. А. Ахадов, И. Ю. Сачкова, А. К. Кравцов, М. М. Панова, О. А. Черненко // Журнал невропатологии и психиатрии им. С.С.Корсакова. – 1993. – № 5. – С. 19–25.

11. Бартршин, И. Т. Современные принципы диспансеризации детей с деформациями позвоночника в отдаленных регионах страны / И. Т. Бартршин [и др.] // Хирургия позвоночника. – 2006. – № 4. – С. 84–93.

12. Белокрылов, Н. М. Особенности формирования позвоночника при начальных проявлениях сколиотической деформации / Н. М. Белокрылов, В. И. Печерский, Л. В. Лихачёва, М. Г. Дудин, Л. В. Шарова // Педагогико-психологические и медико-биологические проблемы физической культуры и спорта. – 2012. – № 4 (25). – С. 201–210.

13. Бердичевский, М. Я. Венозная дисциркуляторная патология головного мозга / М. Я. Бердичевский. – М. : Медицина, 1989. – 224 с.

14. Благодатский, М. Д. Ультразвуковая диагностика мальформации Арнольда Киари у детей раннего возраста / М. Д. Благодатский, Ю. А. Александров, С. Н. Ларионов, Г. Л. Датешидзе // Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова. – 1995. – № 2. – С. 87–90.

15. Благодатский, М. Д. О глиоматозной сирингомиелии / М. Д. Благодатский, И. И. Окунева, К. В. Шашков // VIII Всерос. съезд невропатологов : тез. докл. – Казань, 2001. – С. 326–327.

16. Бондаренко, Е. С. Головная боль у детей и подростков / Е. С. Бондаренко, Д. С. Ширеторова, В. И. Фрейдков. – М. : Медицина, 1997. – 30 с.

17. Бродская, З. Л. Взаимосвязь аномалий шейных позвонков и позвоночной артерии / З. Л. Бродская // Хирург. леч. растр. мозг. кровообр. в вертебробазил. сист. – Л., 1977. – С. 58–77.

18. Вейн, А. М. Хроническая ежедневная головная боль / А. М. Вейн, В. В. Осипова, О. А. Колосова, М. В. Рябус // Неврологический журнал. – 2000. – Т. 5, № 2. – С. 46–53.
19. Верещагин, Н. В. Патология вертебро-базиллярной системы и нарушения мозгового кровообращения / Н. В. Верещагин. – М. : Медицина, 1980. – 312 с.
20. Вишневский, А. А. Возможности исследования соматосенсорных вызванных потенциалов при патологии позвоночника / А. А. Вишневский, О. В. Посохина, О. Е. Рыжова, С. А. Тиходеев, В. А. Фадеев // Хирургия позвоночника. – 2005. – № 3. – С. 101–110.
21. Воронов, В. Г. Клиника, диагностика и лечение мальформации Арнольда-Киари у детей / В. Г. Воронов, В. П. Берснев, С. Л. Яцук // Нейрохирургия. – 2001. – № 2. – С. 34–38.
22. Воронов, В. Г. Пороки кранио-вертебральной области / В. Г. Воронов, М. А. Мидленко, К. И. Себелев, Е. Г. Потемкина, А. А. Иванов. – Ульяновск, 2008. – 97 с.
23. Дудин, М. Г. Идиопатический сколиоз. Диагностика, патогенез / М. Г. Дудин, Д. Ю. Пинчук. – СПб. : Человек, 2011. – 335 с.
24. Дудин, М. Г. Центральная нервная система и идиопатический сколиоз / М. Г. Дудин, Д. Ю. Пинчук // Журнал хирургия позвоночника. – 2005. – № 1. – С. 45–55.
25. Дудин, М. Г. Идиопатический сколиоз: диагностика, патогенез / М. Г. Дудин, Д. Ю. Пинчук. – СПб. : Человек, 2009. – 336 с.
26. Дудин, М. Г. Идиопатический сколиоз: кто виноват и что делать? / М. Г. Дудин, М. В. Михайловский, М. А. Садовой // Журнал хирургия позвоночника. – 2014. – № 2. – С. 8–20.
27. Жукова, М. В. Особенности строения магистральных артерий головы у пациентов с мальформацией Киари 1 типа при минимальной эктопии миндалин мозжечка / М. В. Жукова, Е. Г. Ключева, М. В. Александров,

Н. А. Митрофанов // Человек и его здоровье : Курский научно-практический вестник. – 2011. – № 3. – С. 55–59.

28. Жулев, Н. М. Инсульт экстракраниального генеза / Н. М. Жулев, Н. А. Яковлев, Д. В. Кандыба, Г. Ю. Сокуренок. – СПб. : ИД СПб МАПО, 2004. – 588 с.

29. Журавлев, С. М. Частота и выявляемость сколиоза и кифоза у жителей сельских районов / С. М. Журавлев, К. А. Теодоридис, О. Ю. Воскресенский // Проблемы хирургии позвоночника и спинного мозга. – Новосибирск, 1996. – С. 77.

30. Иванов, А. Ю. Нарушения венозного оттока от головного мозга у больных с сосудистой и нейроонкологической патологией : дис. ... д-ра мед. наук / А. Ю. Иванов. – СПб., 2011. – 296 с.

31. Казьмин, А. И. Сколиоз / А. И. Казьмин, И. И. Кон, В. Е. Беленький. – М. : Медицина, 1981. – 272 с.

32. Кобзарь, И. В. Допплерографическое исследование внутренних сонных и позвоночных артерий у больных шейным болевым синдромом / И. В. Кобзарь, Ю. Л. Плачинда // Вр. Дело. – 1990. – № 6. – С. 92–95.

33. Козлитина, Т. Н. Гемодинамические нарушения при аномалии Киари 1 у детей: особенности диагностики и лечения : автореф. дис. ... канд. мед. наук / Т. Н. Козлитина. – СПб., 2012. – 16 с.

34. Колесов, С. В. Хирургия деформаций позвоночника / С. В. Колесов ; под ред. С. П. Миронова. – М. : Авторская Академия, 2014. – 272 с.

35. Колосова, О. А. Классификация головной боли. / О. А. Колосова, В. В. Осипова // Журн. неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 1996. – № 3. – С. 8–11.

36. Кон, И. И. Двадцатилетний опыт консервативного лечения детей и подростков, больных сколиозом, в условиях специализированной санаторной школы-интерната / И. И. Кон, Р. Д. Назарова // Актуальные вопросы профилактики и лечения сколиоза у детей. – М., 1984. – С. 78–86.

37. Крупина, Н. Е. Неврологические аспекты мальформации Киари : дис. ... д-ра мед. наук / Н. Е. Крупина. – М., 2004. – 408 с.

38. Крупина, Н. Е. Комплекс аномалий основания черепа и шейного отдела позвоночника и мальформация Киари 1 типа / Н. Е. Крупина, В. М. Беллодод // Журн. неврологии и психиатрии им. С.С.Корсакова. – 2002. – № 8. – С. 3–7.

39. Крупина, Н. Е. Особенности гемодинамики в сосудах вертебробазилярного бассейна у больных с мальформацией Киари / Н. Е. Крупина, Н. В. Турова // EMS J. Neurophysiology, Neurosonology St. Petersburg. – 1997. – June. – С. 55–57.

40. Ларионов, С. Н. Мальформация Киари, тип I: обзор литературы / С.Н. Ларионов // Нейрохирургия и неврология детского возраста. 2006. — № 1. - С. 68- 79.

41. Левая, Н. В. Генетический аспект диспластического (идиопатического) сколиоза / Н. В. Левая // Ортопед., травматол. – 1981. – № 2. – С. 23–29.

42. Лелюк, В. Г. Возможности дуплексного сканирования в определении объемных показателей мозгового кровотока / В. Г. Лелюк, С. Э. Лелюк // Ультразвуковая диагностика. – 1996. – № 1. – С. 24–32.

43. Лосев, Р. З. Применение спирт-новокаиновых периартериальных блокад III сегмента позвоночной артерии при вертебробазилярной недостаточности / Р. З. Лосев, А. М. Хачатрян, И. И. Шоломов, Н. А. Кайбекова // Саратовский научно-медицинский журнал. – 2008. – № 2. – С. 107–111.

44. Луцки, А. А. Аномалия Кимерли и перспективы ее хирургического лечения / А. А. Луцки // Нейрохирургическое лечение последствий краниовертебральных поражений. – Кемерово, 1981. – С. 108–118.

45. Макаров, А. Ю. Метод магнитно-резонансной томографии в диагностике сирингомиелии / А. Ю. Макаров, А. В. Холин, Л. А. Крицкая // Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко. – 1991. – № 6. – С. 18–21.

46. Машихина, Л. А. Индивидуальная анатомическая изменчивость атланта-окципитального синуса при компьютерной томографии / Л. А. Маши-

хина, И. В. Андреева, А. А. Виноградов // Український морфологічний альманах. – 2009. – Т. 7, № 3. – С. 56–58.

47. Менделевич, Е. Г. Сравнительный анализ нейровизуализационных и неврологических характеристик изолированной мальформации Киари 1 и сочетанной с сирингомиелией / Е. Г. Менделевич, И. Л. Сурженко, Р. И. Давлетшина // Неврологический журнал. – 2011. – № 3. – С. 24–27.

48. Менделевич, Е. Г. Сравнительная характеристика вариантов сирингомиелии, сочетанных и не сочетанных с мальформацией Арнольда–Киари / Е. Г. Менделевич, Э. И. Богданов, М. К. Михайлов // Медицинская визуализация. – 2002. – № 2. – С. 24–28.

49. Михайлов, М. К. Комплексная клиничко-рентгенологическая диагностика аномалий развития краниовертебральной зоны и позвоночника у детей, подростков и взрослых : учеб. пособие / М. К. Михайлов, Р. Ф. Акберов, И. Р. Хабибуллин. – Казань, 1992. – С. 58.

50. Михайлов, С. А. Хирургическое лечение больных с прогрессирующими формами сколиотической болезни и ее последствиями : дис. ... д-ра мед. наук / С. А. Михайлов. – СПб., 1999. – 367 с.

51. Михайловский, М. В. Современная концепция раннего выявления и лечения идиопатического сколиоза / М. В. Михайловский, М. А. Садовой, В. В. Новиков, А. С. Васюра, Т. Н. Садовая, И. Г. Удалова // Журнал хирургия позвоночника. – 2015. – № 12(3). – С. 13–18.

52. Можаяев, С. В. Особенности патогенеза, клиники и диагностики аномалии Киари 1 типа / С. В. Можаяев, Н. В. Стерликова, А. А. Скоромец, А. В. Костюкевич // Нейрохирургия. – 2006. – № 3. – С. 13–19.

53. Мчедлишвили, Г. И. Спазм артерий головного мозга / Г. И. Мчедлишвили. – Тбилиси : Мецниереба, 1977. – 181 с.

54. Нефедов, А. Ю. Венозная дисциркуляция при заднем шейном симпатическом синдроме / А. Ю. Нефедов, Е. М. Сасси, Е. М. Убрятов // Материалы международного конгресса мануальной медицины. – М., 2004. – С. 85.

55. Никитин, Ю. М. Ультразвуковая доплеровская диагностика в клинике / Ю. М. Никитин, А. И. Труханов. – Иваново : Изд-во МИК, 2004. – 496 с.
56. Олисов, В. С. Лабиринтопатии / В. С. Олисов. – М. : Медицина, 1973. – 294 с.
57. Отдельнова, К. А. Определение необходимого числа наблюдений в комплексных социально-гигиенических исследованиях / К. А. Отдельнова // Комплексные социально-гигиенические исследования. – М., 1980. – С. 18–22.
58. Попелянский, Я. Ю. Ортопедическая неврология: Руководство для врачей / Я. Ю. Попелянский. – 4-е изд. – М. : МЕДпресс-информ, 2008. – 672 с.
59. Ратнер, А. Ю. Родовые повреждения нервной системы : учеб. пособие / А. Ю. Ратнер. – Казань : Изд-во Казан. ун-та, 1985. – 333 с.
60. Рахимова, А. Н. Диагностика и лечение цефалгий у детей и подростков с измененным артериальным давлением : дис. ... канд. мед. наук / А. Н. Рахимова. – М., 2010. – 186 с.
61. Рачин, А. П. Головная боль напряжения у школьников (эпидемиология, клиника, лечение) : дис. ... канд. мед. наук / А. П. Рачин. – М., 2002. – 137 с.
62. Рычкова, И. В. Транскраниальное дуплексное сканирование у детей с синдромом головной боли : автореф. дис. ... канд. мед. наук / И. В. Рычкова. – М., 2008. – 24 с.
63. Садовая, Т. Н. Скрининг, мониторинг и организация специализированной ортопедической помощи детям с деформациями позвоночника : дис. ... д-ра мед. наук / Т. Н. Садовая. – СПб., 2010. – 322 с.
64. Салазкина, В. М. Дисциркуляция в вертебро-базиллярной системе при патологии шейного отдела позвоночника / В. М. Салазкина, Л. К. Брагина, И. Я. Калиновская. – М. : Медицина, 1977. – 150 с.
65. Сачкова, И. Ю. Значение магнитно-резонансной томографии в диагностике сирингомиелии / И. Ю. Сачкова, Т. А. Ахатов, А. К. Кравцов [и

др.] // Журн. невропатологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2001. – № 2. – С. 35–38.

66. Севостьянов, Д. В. Дифференцированный подход к хирургическому лечению больных с мальформацией Киари 1 типа : дис. ... канд. мед. наук / Д. В. Севостьянов. – Новосибирск, 2012. – 145 с.

67. Ситель, А. Б. Мануальная терапия / А. Б. Ситель. – М. : Русь, 1998. – 340 с.

68. Ситель, А. Б. Влияние дегенеративно-дистофических процессов в шейном отделе позвоночника на нарушения гемодинамики в вертебрально-базилярной системе / А. Б. Ситель, К. О. Кузьминов, М. А. Бахтадзе // Мануальная терапия : науч.-практ. журнал. – 2010. – № 1. – С. 10–21.

69. Сресели, М. А. Клинико-физиологические аспекты морфологии синусов твердой мозговой оболочки / М. А. Сресели, О. П. Большаков. – Л. : Медицина, 1977. – 175 с.

70. Стерликова, Н. В. Особенности патогенеза и хирургического лечения аномалии Киари 1 типа : автореф. дис. ... канд. мед. наук / Н. В. Стерликова. – СПб., 2007. – 18 с.

71. Стунжас, М. У. Хирургическая анатомия позвоночной артерии перед впадением в череп и ее связь с венозным синусом Т / М. У. Стунжас // Нарушения кровообращения при поражениях головного мозга : тр. науч. сессии, посвященной 20-летию НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко. – М. : Медгиз, 1956. – С. 264–271.

72. Сурженко, И. Л. Симптоматика изолированной мальформации Киари 1 и сочетанной с сирингомиелией / И. Л. Сурженко, Е. Г. Менделевич // Казанский медицинский журнал. – 2009. – Т. 90, № 1. – С. 23–26.

73. Трофимова, Т. Н. Нейрорадиология / Т. Н. Трофимова. – СПб. : ИД СПбМАПО, 2005. – 562 с.

74. Тухбатуллин, М. Г. Ультразвуковое исследование в оценке церебрального кровотока у детей с синдромом дефицита внимания с гиперактивностью / М. Г. Тухбатуллин, А. Р. Мубаракшина, Л. Р. Сафиуллина,

Ф. М. Зайкова, М. В. Белоусова // Ультразвуковая и функциональная диагностика. – 2008. – № 1. – С. 78–84.

75. Ульрих, Э. В. Вертебрология в терминах, цифрах, рисунках / Э. В. Ульрих, А. Ю. Мушкин. – СПб. : ЭЛБИ СПб., 2004. – 187 с.

76. Филиппов, И. К. Методики исследования костной ткани позвоночника у детей со сколиозом / И. К. Филиппов, Ю. И. Поздников, В. И. Садофьева [и др.]. – М., 1999. – С. 169–170.

77. Фомин, Н. Ф. Вены большого затылочного отверстия / Н. Ф. Фомин, А. А. Иванов, В. Г. Воронов, Э. Ф. Сырчин, А. А. Зябров // "Поленовские чтения": Всерос. научно-практ. конференция: тез. докл. - СПб, 2009. - С. 408.

78. Фомичев, Н. Г. Вертебрология российской федерации: проблемы и пути улучшения организации специализированной помощи / Н. Г. Фомичев, М. А. Садовой // Хирургия позвоночника. – 2004. – № 1. – С. 25–33.

79. Цивьян, Я. Л. Сколиотическая болезнь и ее лечение / Я. Л. Цивьян. – Ташкент, 1972. – 232 с.

80. Чабовская, А. П. Основы педиатрии и гигиены детей дошкольного возраста / А. П. Чабовская. – М. : Просвещение, 1980. – 220 с.

81. Чаклин, В. Д. Сколиоз и кифозы / В. Д. Чаклин, Е. А. Абальмасова. – М. : Медицина, 1973. – 256 с.

82. Чудновский, Н. А. Гистотопография позвоночной артерии в области суставов головы / Н. А. Чудновский, Р. Л. Зайцева // Шейный остеохондроз. – Новокузнецк, 1984. – С. 92–102.

83. Шахнович, А. Р. Диагностика нарушений мозгового кровообращения / А. Р. Шахнович, В. А. Шахнович // Транскраниальная доплерография. – М., 1996. – С. 446.

84. Шток, В. Н. Головная боль / В. Н. Шток. – М. : Медицина, 1987. – 304 с.

85. Щиголев, Ю. С. К Патогенезу мальформации Киари тип 1: морфометрическое исследование / Ю. С. Щиголев, С. Н. Ларионов // Нейрохирургия. – 2001. – № 3. – С. 31–34.

86. Юхнова, О. М. Диагностика и лечение родовых повреждений позвоночника и спинного мозга у детей / О. М. Юхнова, М. Ф. Дуров // Ортопедия, травматология и протезирование. – 1983. – № 7. – С. 15–17.

87. Aboulez, A. O. Position of cerebellar tonsils in the normal population and in patients with Chiari malformation: a quantitative approach with MR imaging. / A. O. Aboulez, K. Sartor, C. A. Geyer, M. H. Gado // J. Comput Assist Tomogr. – 1985. – Vol. 9(6). – P. 1033–1036.

88. Agrawal, D. Have cranio-vertebral junction anomalies been overlooked as a cause of vertebro-basilar insufficiency? / D. Agrawal, N. K. Gowda, C. S. Bal, S. S. Kale, A. K. Mahapatra // Spine (Phila Pa 1976). – 2006. – Vol. 1(7) – P. 846–850.

89. Akar, Z. Rotational compression of the vertebral artery at the point of dural penetration. Case report / Z. Akar, A. M. Kafadar, N. Tanriover, R. S. Dashti, C. Islak, N. Kocer, C. Kuday // J Neurosurg. – 2000. – Vol. 93(2 Suppl). – P. 300–303.

90. Akgun, V. Normal anatomical features and variations of the vertebrobasilar circulation and its branches: an analysis with 64-detector row CT and 3T MR angiographies [Электронный ресурс] / V. Akgun, B. Battal, Y. Bozkurt, O. Oz, S. Hamcan, S. Sari, H. Akgun // ScientificWorld J. – 2013. – Режим доступа : <http://dx.doi.org/10.1155/2013/620162>

91. Alekseeva, N. S. The role of neurovisualization methods in diagnosis and verification of vertigo etiology / N. S. Alekseeva, M. V. Krotenkova, R. N. Konovalov, I. M. Kirichenko, A. A. Baev, E. I. Petrova // Vestn Otorinolaringol. – 2006a. – Vol. (1). – P. 18–23.

92. Alekseeva, N. S. Vertigo and peripheral ischemic cochleovestibular syndrome caused by circulatory insufficiency in the vertebrobasilar system / N. S. Alekseeva, I. M. Kirichenko // Vestn Otorinolaringol. – 2006b. – Vol. (2). – P. 15–19.

93. Alix, M. E. A proposed etiology of cervicogenic headache: the neurophysiologic basis and anatomic relationship between the dura mater and the rectus

posterior capitis minor muscle / M. E. Alix, D. K. Bates // *J Manipulative Physiol Ther.* – 1999. – Vol. 22(8). – P. 534–539.

94. Alzate, J. C. Treatment of Chiari I malformation in patients with and without syringomyelia: a consecutive series of 66 cases. / J. C. Alzate, K. F. Kothbauer, G. I. Jallo, F. J. Epstein // *Neurosurg Focus.* – 2001. – Vol. 11(1). – P. 33.

95. Arnautovic, K. I. The suboccipital cavernous sinus / K. I. Arnautovic, O. al-Mefty, T. G. Pait, A. F. Krisht, M. M. Husain // *J. Neurosurg.* – 1997. – Vol. 86(2). – P. 252–262.

96. Arora, P. Factors influencing the outcome in symptomatic Chiari I malformation / P. Arora, S. Behari, D. Banerji, D. K. Chhabra, V. K. Jain // *Neurol India.* P. – 2004. – Vol. 52(4). – P. 470–474.

97. Attenello, F. J. Suboccipital decompression for Chiari malformation-associated scoliosis: risk factors and time course of deformity progression. / F. J. Attenello, M. J. McGirt, A. Atiba, M. Gathinji, G. Dato, J. Weingart, B. Carson, G. I. Jallo // *J. Neurosurg Pediatr.* – 2008. – Vol. 1(6). – P. 456–460.

98. Badie, B. Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation / B. Badie, D. Mendoza, U. Batzdorf // *Neurosurgery.* – 1995. – Vol. 37(2). – P. 214–218.

99. Ball, M. J. Pathogenesis of syringomyelia / M. J. Ball, A. D. Dayan // *Lancet.* – 1972. – Vol. 2(7781). – P. 799–801.

100. Benglis, D., Jr. Outcomes in pediatric patients with Chiari malformation Type I followed up without surgery / D. J. Benglis, D. Covington, R. Bhatia, S. Bhatia, M. S. Elhammady, J. Ragheb, G. Morrison, D. I. Sandberg // *J. Neurosurg Pediatr.* – 2011. – Vol. 7(4). – P. 375–379.

101. Benli, I. T. Magnetic resonance imaging abnormalities of neural axis in Lenke type 1 idiopathic scoliosis / I. T. Benli, O. Uzumcugil, E. Aydin, B. Ates, L. Gurses, B. Hekimoglu // *Spine (Phila Pa 1976).* – 2006. – Vol. 31(16). – P. 1828–1833.

102. Bertrand, S. L. Scoliosis in syringomyelia / S. L. Bertrand, D. M. Drvaric, J. M. Roberts // *Orthopedics*. – 1989. – Vol. 12. – P. 335–337.

103. Bhangoo, R. Scoliosis in children with Chiari I-related syringomyelia / R. Bhangoo, S. Sgouros // *Childs Nerv Syst*. – 2006. – Vol. 22(9). – P. 1154–1157.

104. Blagodatsky, M. D. Surgical treatment of Chiari I malformation with or without syringomyelia / M. D. Blagodatsky, S. N. Larionov, Y. A. Alexandrov, A. I. Velm // *Acta Neurochir (Wien)*. – 1999. – Vol. 141(9). – P. 963–968.

105. Bliesener, J. A. Normal and pathological growth of the foramen occipitale magnum shown in the plain radiography / J. A. Bliesener, L. R. Schmidt // *Pediatr Radiol*. – 1980. – Vol. 10(2). – P. 65–69.

106. Brockmeyer, D. Scoliosis associated with Chiari 1 malformations: the effect of suboccipital decompression on scoliosis curve progression: a preliminary study / D. Brockmeyer, S. Gollogly, J. T. Smith // *Spine (Phila Pa 1976)*. – 2003. – Vol. 28(22). – P. 2505–2509.

107. Brockmeyer, D.L. Editorial. Chiari malformation Type I and scoliosis: the complexity of curves / D. L. Brockmeyer // *J. Neurosurg Pediatr*. – 2011a. – Vol. 7(1). – P. 22–23.

108. Brockmeyer, D. L. The complex Chiari: issues and management strategies // *Neurol Sci*. – 2011b. – Vol. 32, Suppl 3. – P. 345–347.

109. Bunnell, W. P. The natural history of idiopathic scoliosis / W. P. Bunnell // *Clin. Orthop*. – 1988. – № 229. – P. 20–25.

110. Cassar-Pulicino, V. N. Imaging in scoliosis: what, why and how? / V. N. Cassar-Pulicino, S. M. Eisenstein // *Clin Radiol*. – 2002. – Vol. 57 – P. 543–562.

111. Charles, Y. P. Progression risk of idiopathic juvenile scoliosis during pubertal growth / Y. P. Charles, J. P. Daures, V. de Rosa, A. Dimeglio // *Spine (Phila Pa 1976)*. – 2006. – Vol. 31(17). – P. 1933–1942.

112. Chauvet, D. Histological and biomechanical study of dura mater applied to the technique of dura splitting decompression in Chiari type I malformation /

D. Chauvet, A. Carpentier, J. M. Allain, M. Polivka, J. Crepin, B. George // *Neurosurg Rev.* – 2010. – Vol. 33(3). – P. 287–294.

113. Cobb, J. R. Outline for the study of scoliosis. Instructional Course Lectures / J. R. Cobb ; ed. by J.W. Edwards, A. Arbor // *Amer. Acad. of Orthopedic Surg.* – 1948. – Vol. 5. – P. 261–275.

114. Collins, S. L. The visual analogue pain intensity scale: what is moderate pain in millimetres? / S. L. Collins, R. A. Moore, H. J. McQuay // *Pain.* – 1997. – Vol. 72(1–2). – P. 95–97.

115. Dauser, R. C. Symptomatic Chiari I malformation in childhood: a report of 7 cases / R. C. Dauser, M. A. DiPietro, J. L. Venes // *Pediatr Neurosci.* – 1988. – Vol. 14(4). – P. 184–190.

116. Dean, N. A. Anatomic relation between the nuchal ligament (ligamentum nuchae) and the spinal dura mater in the craniocervical region / N. A. Dean, B. S. Mitchell // *Clin Anat.* – 2002. – Vol. 15(3). – P. 182–185.

117. Deng, X. Asymmetry of tonsillar ectopia, syringomyelia and clinical manifestations in adult Chiari I malformation / X. Deng, K. Wang, L. Wu, C. Yang, T. Yang, L. Zhao, Y. Xu // *Acta Neurochir (Wien).* – 2014. – Vol. 156(4). – P. 715–722.

118. Diab, M. Use and outcome of MRI in the surgical treatment of adolescent idiopathic scoliosis / M. Diab, Z. Landman, J. Lubicky, J. Dormans, M. Erickson, B. S. Richards // *Spine (Phila Pa 1976).* – 2011. – Vol. 36(8). – P. 667–671.

119. Dickerman, R. D. Duraplasty is required for Chiari decompression! / R. D. Dickerman, A. S. Reynolds // *Br J. Neurosurg.* – 2008. – Vol. 22(3). – P. 450–451.

120. Dure, L. S. Chiari type I malformation in children / L. S. Dure, A. K. Percy, W. R. Cheek, J. P. Laurent // *J Pediatr.* – 1989. – Vol. 115(4). – P. 573–576.

121. Dyste, G. N. Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome / G. N. Dyste, A. H. Menezes, J. C. VanGilder // *J Neurosurg.* – 1989. – Vol. 71(2). – P. 159–168.

122. Emery, E. Syringomyelia and Arnold Chiari in scoliosis initially classified as idiopathic: experience with 25 patients / E. Emery, A. Redondo, A. Rey // *Eur Spine J.* – 1997. – Vol. 6(3). – P. 158–162.

123. Eule, J. M. Chiari I malformation associated with syringomyelia and scoliosis: a twenty-year review of surgical and nonsurgical treatment in a pediatric population / J. M. Eule, M. A. Erickson, M. F. O'Brien, M. Handler // *Spine (Phila Pa 1976)*. – 2002. – Vol. 27(13). – P. 1451–1455.

124. Farley, F. A. Curve progression in scoliosis associated with Chiari I malformation following suboccipital decompression / F. A. Farley, A. Puryear, J. M. Hall, K. M. Muraszko // *J Spinal Disord Tech.* – 2002. – Vol. 15(5). – P. 410–414.

125. Flynn, J. M. Predictors of progression of scoliosis after decompression of an Arnold Chiari I malformation / J. M. Flynn, S. Sodha, J. E. Lou, S. B. Adams, Jr. B. Whitfield, M. L. Ecker, L. Sutton, J. P. Dormans, D. S. Drummond // *Spine (Phila Pa 1976)*. – 2004. – Vol. 29(3). – P. 286–292.

126. Foreman, P. S. Perioperative outcomes and complications associated with allogeneic duraplasty for the management of Chiari malformations Type I in 48 pediatric patients / P. S. Foreman, M. C. Safavi-Abbasi, L. Talley, T. B. Boeckman. // *J Neurosurg Pediatr.* – 2012. – Vol. 10(2). – P. 142–149.

127. Furtado, S. V. Morphometric analysis of foramen magnum dimensions and intracranial volume in pediatric Chiari I malformation / S. V. Furtado, D. J. Thakre, P. K. Venkatesh, K. Reddy, A. S. Hegde // *Acta Neurochir (Wien)*. – 2010. – Vol. 152(2). – P. 221–227.

128. Gambardella, G. Transverse microincisions of the outer layer of the dura mater combined with foramen magnum decompression as treatment for syringomyelia with Chiari I malformation / G. Caruso, M. Caffo, A. Germano, G. La Rosa, F. Tomasello // *Acta Neurochir (Wien)*. – 1998. – Vol. 140(2). – P. 134–139.

129. Gardner, W. J. The surgical treatment of Arnold-Chiari malformation in adults; an explanation of its mechanism and importance of encephalography in di-

agnosis / W. J. Gardner, R. J. Goodall // *J Neurosurg.* – 1950. – Vol. 7(3). – P. 199–206.

130. Gardner, W. J. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele / W. J. Gardner // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* – 1965. – Vol. 28. – P. 247–259.

131. Ghanem, I. B. Chiari I malformation associated with syringomyelia and scoliosis / I. B. Ghanem, C. Londono, O. Delalande, J. F. Dubousset // *Spine (Phila Pa 1976)*. – 1997. – Vol. 22(12). – P. 1313–1318.

132. Glagolev, N. V. The impact of posterior atlantooccipital membrane on blood flow alterations in Chiari I malformation patients / N. V. Glagolev, T. N. Kozlitina, I. I. Sholomov // *Zh. Vopr Neurokhir Im N. N. Burdenko.* – 2012. – Vol. 76(6). – P. 36–38.

133. Godzik, J. Relationship of syrinx size and tonsillar descent to spinal deformity in Chiari malformation Type I with associated syringomyelia / J. Godzik, M. P. Kelly, A. Radmanesh, D. Kim, T. F. Holekamp, M. D. Smyth, L. G. Lenke, J. S. Shimony, T. S. Park, J. Leonard, Limbrick, D. D. Jr. // *J. Neurosurg Pediatrics.* – 2014. – Vol. 13(4). – P. 368–374.

134. Godzik, J. Comparison of spinal deformity in children with Chiari I malformation with and without syringomyelia: matched cohort study / J. Godzik, A. Dardas, M. P. Kelly, T. F. Holekamp, L. G. Lenke, M. D. Smyth, T. S. Park, J. R. Leonard, D. D. Limbrick // *Eur Spine J.* – 2015. – Vol. 17(5). – P. 201–216.

135. Goel, A. Basilar invagination, Chiari malformation, syringomyelia: a review / A. Goel // *Neurol India.* – 2009. – Vol. 57(3). – P. 235–246.

136. Greenlee, J. D. Chiari I malformation in the very young child: the spectrum of presentations and experience in 31 children under age 6 years / J. D. Greenlee, K. A. Donovan, D. M. Hasan, A. H. Menezes // *Pediatrics.* – 2002. – Vol. 110(6). – P. 1212–1219.

137. Gupta, P. Incidence of neural axis abnormalities in infantile and juvenile patients with spinal deformity. Is a magnetic resonance image screening necessary?

/ P. Gupta, L. G. Lenke, K. H. Bridwell // *Spine (Phila Pa 1976)*. – 1998. – Vol. 23(2). – P. 206–210.

138. Guyotat, J. Syringomyelia associated with type I Chiari malformation. A 21-year retrospective study on 75 cases treated by foramen magnum decompression with a special emphasis on the value of tonsils resection / J. Guyotat, P. Bret, E. Jouanneau, A. C. Ricci, C. Lapras // *Acta Neurochir (Wien)*. – 1998. – Vol. 140(8). – P. 745–754.

139. Hack, G. D. Anatomic relation between the rectus capitis posterior minor muscle and the dura mater / G. D. Hack, R. T. Koritzer, W. L. Robinson, R. C. Hallgren, P. E. Greenman // *Spine (Phila Pa 1976)*. – 1995. – Vol. 20(23). – P. 2484–2486.

140. Haines, S. J. Current treatment of Chiari malformations types I and II: A survey of the Pediatric Section of the American Association of Neurological Surgeons / S. J. Haines, M. Berger // *Neurosurgery*. – 1991. – Vol. 28(3). – P. 353–357.

141. Hankinson, T. C. Chiari malformations, syringohydromyelia and scoliosis / T. C. Hankinson, P. J. Klimo, N. A. Feldstein, R. C. Anderson, D. Brockmeyer // *Neurosurg Clin N Am*. – 2007. – Vol. 18(3). – P. 549–568.

142. Hankinson, T. Duraplasty or not? An evidence-based review of the pediatric Chiari I malformation / T. Hankinson, R. S. Tubbs, J. C. Wellons // *Childs Nerv Syst*. – 2011. – Vol. 27(1). – P. 35–40.

143. Harner, S. G. Impact of cranioplasty on headache after acoustic neuroma removal / S. G. Harner, C. W. Beatty, M. J. Ebersold // *Neurosurgery*. – 1995. – Vol. 36(6). – P. 1097–1099.

144. Hausmann, O. N. Preoperative radiological and electrophysiological evaluation in 100 adolescent idiopathic scoliosis patients / O. N. Hausmann, T. Boni, C. W. Pfirrmann, A. Curt, K. Min // *Eur Spine J*. – 2003. – Vol. 12(5). – P. 501–506.

145. Hayhurst, C. Hindbrain decompression for Chiari-syringomyelia complex: an outcome analysis comparing surgical techniques / C. Hayhurst, O. Rich-

ards, H. Zaki, G. Findlay, T. J. Pigott // *Br J Neurosurg.* – 2008. – Vol. 22(1). – P. 86–91.

146. Hida, K. Pediatric syringomyelia with chiari malformation: its clinical characteristics and surgical outcomes / K. Hida, Y. Iwasaki, I. Koyanagi, H. Abe // *Surg Neurol.* – 1999. – Vol. 51(4). – P. 383–390.

147. Holmes, G. Migraine and its treatment. 1913 / G. Holmes // *Practitioner*, 2013. – Vol. 257(1764). – P. 33.

148. Huebert, H. T. Syringomyelia and scoliosis / H. T. Huebert, W. B. MacKinnon // *J Bone Joint Surg Br.* – 1969. – Vol. 51(2). – P. 338–343.

149. Humphreys, B. K. Investigation of connective tissue attachments to the cervical spinal dura mater / B. K. Humphreys, S. Kenin, B. B. Hubbard, G. D. Cramer // *Clin Anat.* – 2003. – Vol. 16(2). – P. 152–159.

150. Hunerbein, R. CT angiography of cerebral venous circulation: anatomical visualization and diagnostic pitfalls in interpretation / R. Hunerbein, P. Reuter, W. Meyer, F. P. Kuhn // *Rofo.* – 1997. – Vol. 167(6). – P. 612–618.

151. Huskisson, B. C. Visual analogue scales. Pain Measurement and Assessment / B. C. Huskisson. – New York : Raven Press, 1983. – P. 33–37.

152. Imae, S. [Clinical evaluation on etiology and surgical outcome in syringomyelia associated with Chiari type I malformation] / S. Imae // *No To Shinkei.* – 1997. – Vol. 49(12). – P. 1131–1138.

153. Inoue, M. Idiopathic scoliosis as a presenting sign of familial neurologic abnormalities / M. Inoue, Y. Nakata, S. Minami, H. Kitahara, Y. Otsuka, K. Isobe, M. Takaso, M. Tokunaga, T. Itabashi, S. Nishikawa, H. Moriya // *Spine (Phila Pa 1976).* – 2003. – Vol. 28(1). – P. 40–45.

154. Inoue, M. Preoperative MRI analysis of patients with idiopathic scoliosis: a prospective study. / M. Inoue, S. Minami, Y. Nakata, Y. Otsuka, M. Takaso, H. Kitahara, M. Tokunaga, K. Isobe, H. Moriya // *Spine (Phila Pa 1976).* – 2005. – Vol. 30(1). – P. 108–114.

155. Ionete, C. MR angiographic demonstration of bilateral duplication of the extracranial vertebral artery: unusual course and review of the literature / C. Ionete, M. F. Omojola // *AJNR Am J Neuroradiol.* – 2006. – Vol. 27(6). – P. 1304–1306.

156. Isu, T. Hydrosyringomyelia associated with a Chiari I malformation in children and adolescents / T. Isu, Y. Iwasaki, M. Akino, H. Abe // *Neurosurgery.* – 1990. – Vol. 26(4). – P. 591–596.

157. Isu, T. Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari I malformation. / T. Isu, H. Sasaki, H. Takamura, N. Kobayashi // *Neurosurgery.* – 1993. – Vol. 33(5). – P. 845–849.

158. James, H. E. Treatment of the Chiari malformation with bone decompression without durotomy in children and young adults / H. E. James, A. Brant // *Childs Nerv Syst.* – 2002. – Vol. 18(5). – P. 202–206.

159. Johnson, J. P. The changing role for neurosurgeons and the treatment of spinal deformity / J. P. Johnson, R. S. Pashman, C. Laurysen, N. Anand, J. J. Regan, R. S. Bray // *J Neurosurg Spine.* – 2005. – Vol. 2(3). – P. 233–242.

160. Kalb, S. Evaluation of operative procedures for symptomatic outcome after decompression surgery for Chiari type I malformation. / S. Kalb, L. Perez-Orribo, M. Mahan, N. Theodore, P. Nakaji, R. E. Bristol // *J Clin Neurosci.* – 2012. – Vol. 19(9). – P. 1268–1272.

161. Kaneda, H. Diagnostic reliability of the percutaneous ultrasonic Doppler technique for vertebral arterial occlusive diseases / H. Kaneda, T. Irino, T. Minami, M. Taneda // *Stroke.* – 1977. – Vol. 8(5). – P. 571–579.

162. Kanodia, G. Morphometric analysis of posterior fossa and foramen magnum / G. Kanodia, V. Parihar, Y. R. Yadav, P. R. Bhatele, D. Sharma // *J Neurosci Rural Pract.* – 2012. – Vol. 3(3). – P. 261–266.

163. Karagoz, F. Morphometric measurements of the cranium in patients with Chiari type I malformation and comparison with the normal population / F. Karagoz, N. Izgi, S. Kapijicijoglu Sencer // *Acta Neurochir (Wien).* – 2002. – Vol. 144(2). – P. 165–171.

164. Kelly, M. P. Spinal deformity associated with Chiari Malformation / M. P. Kelly, T. J. Guillaume, L. G. Lenke // *Neurosurg Clin N Am.* - 2015. - Vol. 26 (4). - P. 579-585.

165. Klekamp, J. Surgical treatment of Chiari I malformation--analysis of intraoperative findings, complications, and outcome for 371 foramen magnum decompressions / J. Klekamp // *Neurosurgery.* – Department of Neurosurgery. – 2012. – № 71(2). – C. 365–380.

166. Konieczny, M. R. Epidemiology of adolescent idiopathic scoliosis. / M. R. Konieczny, H. Senyurt, R. Krauspe // *Journal of Children's Orthopaedics* - 2013Ю - №7 (1). - P. 3-9.

167. Kortushvili, M. G. Hemodynamic characteristics of intracranial arteries and veins in chronic disturbances of blood circulation in vertebro-basilar system. / M. G. Kortushvili, D. V. Berulava, I. V. Verulashvili // *Zh Nevrol Psikhiatr im S. S. Korsakova* – 2006. – Suppl 17. – P. 19–27.

168. Kotil, K. Delamination technique together with longitudinal incisions for treatment of Chiari I / syringomyelia complex: a prospective clinical study / K. Kotil, T. Ton, R. Tari, Y. Savas // *Cerebrospinal Fluid Res.* – 2009. – Vol. 6. – P. 7.

169. Krieger, M. D. Toward a simpler surgical management of Chiari I malformation in a pediatric population / M. D. Krieger, J. G. McComb, M. L. Levy // *Pediatr Neurosurg.* – 1999. – Vol. 30(3) – P. 113–121.

170. Krieger, M. D. Scoliosis and Chiari malformation Type I in children / M. D. Krieger, Y. Falkinstein, I. E. Bowen, V. T. Tolo, J. G. McComb // *J Neurosurg Pediatr.* – 2011. – Vol. 7(1). – P. 25 –29.

171. Kruyff, E. Occipital dysplasia in infancy. The early recognition of craniovertebral abnormalities / E. Kruyff // *Radiology.* – 1965. – Vol. 85(3). – P. 501–507.

172. Lambert, C. The dura mater at the cranio-vertebral junction / C. Lambert, E. E. Rogers, T. Payne // *J. Anat.* – 1961. – Vol. 95(Pt 4). – P. 586–588.2.

173. Lang, J. Clinical anatomy of the posterior cranial fossa and its foramina / J. Lang. – New York, 1991. – 112 pp.

174. Lenke, L. G. The Lenke classification system of operative adolescent idiopathic scoliosis / L. G. Lenke // Neurosurg Clin N Am. – 2007. – Vol. 18(2) – P. 199–206.

175. Li, Y. K. Changes and implications of blood flow velocity of the vertebral artery during rotation and extension of the head / Y. K. Li, Y. K. Zhang, C. M. Lu, S. Z. Zhong // J Manipulative Physiol Ther. – 1999. – Vol. 22(2) – P. 91–95.

176. Listernick, R. Persistent crying in infancy as a presentation of Chiari type I malformation / R. Listernick, T. Tomita // J. Pediatr. – 1991. – Vol. 118(4 Pt 1). – P. 567–569.

177. Litvack, Z. N. Dura splitting decompression for Chiari I malformation in pediatric patients: clinical outcomes, healthcare costs, and resource utilization. / Z. N. Litvack, R. A. Lindsay, N. R. Selden // Neurosurgery. – 2013. – Vol. 72(6). – P. 922–928.

178. Loukas, M. B. Associated disorders of Chiari Type I malformations: a review / M. B. Loukas, J. Shayota, K. Oelhafen, J. H. Miller, J. J. Chern, R. S. Tubbs, W. J. Oakes // Neurosurg Focus. – 2011. – Vol. 31(3). – P. E3.

179. Maiocco, B. Adolescent idiopathic scoliosis and the presence of spinal cord abnormalities. Preoperative magnetic resonance imaging analysis / B. Maiocco, V. F. Deeney, R. Coulon, P. F. Parks // Spine (Phila Pa 1976). – 1997. – Vol. 22(21). – P. 2537–2541.

180. Marin-Padilla, M. Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation / M. Marin-Padilla, T. M. Marin-Padilla // J. Neurol Sci. – 1981. – Vol. 50(1). – P. 29–55.

181. Mazzola, C. A. Revision surgery for Chiari malformation decompression / C. A. Mazzola, A. H. Fried // Neurosurg Focus. – 2003. – Vol. 15(3). – P. E3.

182. McGirt, M. J. Relationship of cine phase-contrast magnetic resonance imaging with outcome after decompression for Chiari I malformations /

M. J. McGirt, S. M. Nimjee, H. E. Fuchs, T. M. George // *Neurosurgery*. – 2006. – Vol. 59(1). – P. 140–146.

183. Meadows, J. Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging / J. Meadows, M. Kraut, M. Guarnieri, R. I. Haroun, B. S. Carson // *J. Neurosurg.* – 2000. – Vol. 92. – P. 920–926.

184. Mejia, E. A. A prospective evaluation of idiopathic left thoracic scoliosis with magnetic resonance imaging / E. A. Mejia, W. L. Hennrikus, R. M. Schwend, J. B. Emans // *J. Pediatr Orthop.* – 1996. – Vol. 16(3). – P. 354–358.

185. Menezes, A. H. Primary craniovertebral anomalies and the hindbrain herniation syndrome (Chiari I): data base analysis / A. H. Menezes // *Pediatr Neurosurg.* – 1995. – Vol. 23(5). – P. 260–269.

186. Milhorat, T. H. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients / T. H. Milhorat, M. W. Chou, E. M. Trinidad, R. W. Kula, M. Mandell, C. Wolpert, M. C. Speer // *Neurosurgery*. – 1999. – Vol. 44(5). – P. 1005–1017.

187. Mitchell, B. S. Attachments of the ligamentum nuchae to cervical posterior spinal dura and the lateral part of the occipital bone / B. S. Mitchell, B. K. Humphreys, E. O'Sullivan // *J. Manipulative Physiol Ther.* – 1998. – Vol. 21(3). – P. 145–148.

188. Mueller, D. Prospective analysis of self-perceived quality of life before and after posterior fossa decompression in 112 patients with Chiari malformation with or without syringomyelia / D. Mueller, J. J. Oro // *Neurosurg Focus.* – 2005a. – Vol. 18(2). – P. ECP2.

189. Mueller, D. M. Chiari I malformation with or without syringomyelia and pregnancy: case studies and review of the literature / D. Mueller, J. J. Oro // *Am J Perinatol.* – 2005b. – Vol. 22(2). – P. 67–70.

190. Muhonen, M. G. Scoliosis in pediatric Chiari malformations without myelodysplasia / M. G. Muhonen, A. H. Menezes, P. D. Sawin, S. L. Weinstein // *J. Neurosurg.* 1992. – Vol. 77(1). – P. 69–77.

191. Munshi, I. Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated hydromyelia / I. Munshi, D. Frim, R. Stine-Reyes, B. K. Weir, J. Hekmatpanah, F. Brown // *Neurosurgery*. – 2000. – Vol. 46(6). – P. 1384–1389.

192. Nagib, M. G. An approach to symptomatic children (ages 4–14 years) with Chiari type I malformation / M. G. Nagib // *Pediatr Neurosurg*. – 1994. – Vol. 21(1). – P. 31–35.

193. Nakamura, K. Sonographic detection of haemodynamic changes in a case of vertebrobasilar insufficiency / K. Nakamura, Y. Saku, R. Torigoe, S. Ibayashi, M. Fujishima // *Neuroradiology*. – 1998. – Vol. 40(3). – P. 164–166.

194. Nakamura, N. Dural band pathology in syringomyelia with Chiari type I malformation / N. Nakamura, Y. Iwasaki, K. Hida, H. Abe, Y. Fujioka, K. Nagashima // *Neuropathology*. – 2000. – Vol. 20(1). – P. 38–43.

195. Nash, L. Configuration of the connective tissue in the posterior atlanto-occipital interspace: a sheet plastination and confocal microscopy study / L. Nash, H. Nicholson, A. S. Lee, G. M. Johnson, M. Zhang // *Spine (Phila Pa 1976)*. – 2005. – Vol. 30(12). – P. 1359–1366.

196. Navarro, R. Surgical results of posterior fossa decompression for patients with Chiari I malformation / R. Navarro, G. Olavarria, R. Seshadri, G. Gonzalez-Portillo, D. G. McLone, T. Tomita // *Childs Nerv Syst*. – 2004. – Vol. 20(5). – P. 349–356.

197. Noudel, R. Incidence of basioccipital hypoplasia in Chiari malformation type I: comparative morphometric study of the posterior cranial fossa. Clinical article / R. Noudel, N. Jovenin, C. Eap, B. Scherpereel, L. Pierot, P. Rousseaux // *J. Neurosurg*. – 2009. – № 111(5). – C. 1046–1052.

198. Novegno, F. The natural history of the Chiari Type I anomaly / F. Novegno, M. Caldarelli, A. Massa, D. Chieffo, L. Massimi, B. Pettorini, G. Tamburrini, C. Di Rocco // *J. Neurosurg Pediatr*. – 2008. – № 2(3). – C. 179–187.

199. Oakes, W. J. Chiari malformations, hydromyelia and syringomyelia / W. J. Oakes, R. H. Wilkins // *Rengachary SS: Neurosurgery* New York, McGraw-Hill. – 1985. – Vol. 3 – P. 2102–2124.
200. Oakes, W. J. Chiari malformation Type I / W. J. Oakes // *J. Neurosurg.* – 2011. – Vol. 115(3). – P. 645–646.
201. Oldfield, E. H. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment / E. H. Oldfield, K. Muraszko, T. H. Shawker, N. J. Patronas // *J. Neurosurg.* – 1994. – Vol. 80(1). – P. 3–15.
202. Ono, A. Adult scoliosis in syringomyelia associated with Chiari I malformation / A. Ono, K. Ueyama, A. Okada, N. Echigoya, T. Yokoyama, S. Harata // *Spine (Phila Pa 1976)*. – 2002. – Vol. 27(2). – P. 23–28.
203. Ozerdemoglu, R. A. Scoliosis associated with syringomyelia: clinical and radiologic correlation / R. A. Ozerdemoglu, F. Denis, E. E. Transfeldt // *Spine (Phila Pa 1976)*. – 2003. – Vol. 28(13). – P. 1410–1417.
204. Papasozomenos, S. Respiratory distress and Arnold-Chiari malformation / S. Papasozomenos, U. Roessmann // *Neurology*. – 1981. – Vol. 31(1). – P. 97–100.
205. Perrini, P. Extra-arachnoidal cranio-cervical decompression for syringomyelia associated with Chiari I malformation in adults: technique assessment / P. Perrini, N. Benedetto, R. Tenenbaum, N. Di Lorenzo // *Acta Neurochir (Wien)*. – 2007. – Vol. 149(10). – P. 1015–1022; discussion 1022.
206. Petit, H. Pseudo-tumoral cerebellar infarction and Arnold-Chiari malformation / H. Petit, M. Jomin, M. Rousseaux // *Rev. Neurol.* – 1980. – Vol. 36(6-7). – P. 473–479.
207. Philip, B. K. Parametric statistics for evaluation of the visual analog scale / B. K. Philip // *Anesth Analg.* – 1990. – Vol. 71(6). – P. 710.
208. Pillay, P. K. Symptomatic Chiari malformation in adults: a new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic signifi-

cance / P. K. Pillay, I. A. Awad, J. R. Little, J. F. Hahn // *Neurosurgery*. – 1991. – Vol. 28(5). – P. 639–645.

209. Polguy, M. Duplication of the left vertebral artery in a patient with dissection of the right internal carotid artery and Ehlers-Danlos syndrome: case report and review of the literature / M. Polguy, K. Jedrzejewski, M. Topol, J. Wieczorek-Pastusiak, A. Majos // *Anat Sci Int*. – 2013. – Vol. 88(2). – P. 109–114.

210. Porter, R. W. The pathogenesis of idiopathic scoliosis: uncoupled neuro-osseous growth? / R. W. Porter // *Eur Spine J*. – 2001. – Vol. 10(6). – P. 473–481.

211. Qiu, Y. Radiological presentations in relation to curve severity in scoliosis associated with syringomyelia / Y. Qiu, Z. Zhu, B. Wang, Y. Yu, B. Qian, F. Zhu // *J. Pediatr Orthop*. – 2008. – Vol. 28(1). – P. 128–133.

212. Reamy, B. V. Adolescent idiopathic scoliosis: review and current concepts / B. V. Reamy, J. B. Slakey // *Am. Fam. Physician*. – 2001. – Vol. 64. – P. 111–116.

213. Rosen, D. S. Recurrence of symptoms after Chiari decompression and duraplasty with nonautologous graft material / D. S. Rosen, R. Wollman, D. M. Frim // *Pediatr Neurosurg*. – 2003. – Vol. 38(4). – P. 186–190.

214. Sacco, D. Reoperation for Chiari malformations / D. Sacco, R. M. Scott // *Pediatr Neurosurg*. – 2003. – Vol. 39(4). – P. 171–178.

215. Sakullertphasuk, W. Prevalence of Scoliosis among High School Students / W. Sakullertphasuk, C. Suwanasri, L. Saetang, N. Siri, P. Junsiri, S. Yotsungnoen, P. Phakpakom, M. Tosiriphattana // *J. Med Assoc Thai*. – 2015. – Vol. 98(5). – P. 18–22.

216. Schady, W. The incidence of craniocervical bony anomalies in the adult Chiari malformation / W. Schady, R. A. Metcalfe, P. Butler // *J. Neurol Sci*. – 1987. – Vol. 82(1-3). – P. 193–203.

217. Schessel, D. A. Postoperative pain following excision of acoustic neuroma by the suboccipital approach: observations on possible cause and potential

amelioration / D. A. Schessel, D. W. Rowed, J. M. Nedzelski, J. G. Feghali // *Am J Otol.* – 1993. – Vol. 14(5). – P. 491–494.

218. Schijman, E. International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia / E. Schijman, P. Steinbok // *Childs Nerv Syst*, 2004. Vol. 20(5). – P. 341–348.

219. Sengupta, D. K. Can hindbrain decompression for syringomyelia lead to regression of scoliosis? / D. K. Sengupta, J. Dorgan, G. F. Findlay // *Eur Spine J.* – 2000. – Vol. 9(3). – P. 198–201.

220. Sgouros, S. Posterior fossa volume in children with Chiari malformation Type I / S. Sgouros, M. Kountouri, K. Natarajan // *J. Neurosurg.* – 2006. – Vol. 105(2 Suppl). – P. 101–106.

221. Shamji, M. F. Classification of symptomatic Chiari I malformation to guide surgical strategy / M. F. Shamji, E. C. Ventureyra, B. Baronia, M. Nzau, M. Vassilyadi // *Can J Neurol Sci.* – 2010. – Vol. 37(4). – P. 482–487.

222. Sheikh, B. Y. Simple and safe method of cranial reconstruction after posterior fossa craniectomy / B. Y. Sheikh // *Surg Neurol.* – 2006. – Vol. 65(1) – P. 63–66.

223. Shimizu, T. Decompression of the vertebral artery for bow-hunter's stroke. Case report / T. Shimizu, S. Waga, T. Kojima, S. Niwa // *J. Neurosurg* – 1988. – Vol. 69(1). – P. 127–131.

224. Sindou, M. Cranio-cervical decompression for Chiari type I-malformation, adding extreme lateral foramen magnum opening and expansile duroplasty with arachnoid preservation. Technique and long-term functional results in 44 consecutive adult cases – comparison with literature data / M. Sindou, J. Chavez-Machuca, H. Hashish // *Acta Neurochir (Wien).* – 2002. – Vol. 144(10). – P. 1005–1019.

225. Spina, G. Clinical and radiological outcome of craniocervical osteodural decompression for Chiari I-associated syringomyelia / G. Spina, C. Bernucci, D. Garbossa, W. Valfre, P. Versari // *Neurosurg Rev.* – 2010. – Vol. 33(3). – P. 297–303.

226. Stovner L. J. Syringomyelia in Chiari malformation: relation to extent of cerebellar tissue herniation / L. J. Stovner, P. Rinck // *Neurosurgery*. – 1992. – Vol. 31 – P. 913–917.

227. Stovner, L. J. Headache associated with the Chiari type I malformation. / L. J. Stovner // *Headache*. – 1993. – Vol. 33(4). – P. 175–181.

228. Strahle, J. Chiari malformation Type I and syrinx in children undergoing magnetic resonance imaging. Clinical article / J. K. Strahle, M. Muraszko, J. Kapurch, J. R. Bapuraj, H. J. Garton, C. O. Maher // *J. Neurosurg Pediatr*. – 2011a. – Vol. 8. – P. 205–213.

229. Strahle, J. Natural history of Chiari malformation Type I following decision for conservative treatment / J. Strahle, K. M. Muraszko, J. Kapurch, J. R. Bapuraj, H. J. Garton, C. O. Maher // *J. Neurosurg Pediatr*. – 2011b. – Vol. 8(2). – P. 214–221.

230. Takayasu, M. A simple technique for expansive suboccipital cranioplasty following foramen magnum decompression for the treatment of syringomyelia associated with Chiari I malformation / M. Takayasu, T. Takagi, M. Hara, M. Anzai // *Neurosurg Rev*. – 2004. – Vol. 27(3). – P. 173–177.

231. Tanoue, S. Venous structures at the craniocervical junction: anatomical variations evaluated by multidetector row CT / S. Tanoue, H. Kiyosue, Y. Sagara, Y. Hori, M. Okahara, J. Kashiwagi, H. Mori // *Br J Radiol*. – 2010. – Vol. – 83(994). – P. 831–840.

232. Taricco, M. A. Retrospective study of patients with Chiari: malformation submitted to surgical treatment / M. A. Taricco, L. R. Melo // *Arq Neuropsiquiatr*. – 2008. – Vol. 66(2A). – P. 184–188.

233. Taylor, J. R. Posterior cervical dura is much thicker than the anterior cervical dura / J. R. Taylor, M. M. Taylor, L. T. Twomey // *Spine (Phila Pa 1976)*. – 1996. – Vol. 21(19). – P. 2300–2301.

234. Teo, C. The Chiari II malformation: a surgical series / C. Teo, E. C. Parker, S. Aureli, F. A. Boop // *Pediatr Neurosurg*. – 1997. – Vol. 27(5). – P. 223–229.

235. Titlic, M. Vertigo associated with Chiari I malformation and syringomyelia / M. Titlic, I. Jukic, A. Tonkic, A. Buca, K. Dolic // Bratisl Lek Listy. – 2008. – Vol. 109(4). – P. 168–170.

236. Todua, F. I. Cerebral venous hemodynamics in chronic disorders of cerebral circulation / F. I. Todua, D. G. Gachechiladze, M. V. Beraia, D. V. Berulava // Angiol Sosud Khir. – 2005. – Vol. 11(2). – P. 39–43.

237. Tokunaga, M. Natural history of scoliosis in children with syringomyelia / M. Tokunaga, S. Minami, K. Isobe, H. Moriya, H. Kitahara, Y. Nakata // J. Bone Joint Surg Br. – 2001. – Vol. 83(3). – P. 371–376.

238. Trigylidas, T. Posterior fossa dimension and volume estimates in pediatric patients with Chiari I malformations / T. Trigylidas, B. Baronia, M. Vassilyadi, E. C. Ventureyra // Childs Nerv Syst. – 2008. – Vol. 24(3). – P. 329–336.

239. Tubbs, R. S. Asymmetry of tonsillar ectopia in Chiari I malformation / R. S. Tubbs, J. C. Wellons, III, W. J. Oakes // Pediatr Neurosurg. – 2002. – Vol. 37. – P. 199–202.

240. Tubbs, R. S. Reformation of the posterior atlanto-occipital membrane following posterior fossa decompression with subsequent constriction at the craniocervical junction / R. S. Tubbs, J. C. Wellons 3rd., W. J. Oakes, J. P. Blount // Pediatr Neurosurg. – 2003a. – Vol. 38(4). – P. 219–221.

241. Tubbs, R. S. Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformations / R. S. Tubbs, M. J. McGirt, W. J. Oakes // J. Neurosurg. – 2003b. – Vol. 99(2). – P. 291–296.

242. Tubbs, R. S. Inclination of the odontoid process in the pediatric Chiari I malformation / R. S. Tubbs, J. C. Wellons, J. P. Blount, P. A. Grabb, W. J. Oakes // J. Neurosurg. – 2003c. – Vol. 98(1 Suppl). – P. 43–49.

243. Tubbs, R. S. Chiari malformation / R. S. Tubbs, W. J. Oakes // J. Neurosurg. – 2007. – Vol. 106(4 Suppl). – P. 229–230.

244. Tubbs, R. S. Volumetric analysis of the posterior cranial fossa in a family with four generations of the Chiari malformation Type I / R. S. Tubbs, M. Hill,

M. Loukas, M. M. Shoja, W. J. Oakes // *J. Neurosurg Pediatr.* – 2008a. – Vol. 1(1). – P. 21–24.

245. Tubbs, R. S. Hindbrain herniation: A review of embryological theories / R. S. Tubbs, M. M. Shoja, M. R. Ardalan, G. Shokouhi, M. Loukas // *Ital J Anat Embryol.* – 2008b. – Vol. 113(1). – P. 37–46.

246. Tubbs, R. S. Morphometric analysis of the craniocervical juncture in children with Chiari I malformation and concomitant syringobulbia / R. S. Tubbs, M. Bailey, W. C. Barrow, M. Loukas, M. M. Shoja, W. J. Oakes // *Childs Nerv Syst.* – 2009. – Vol. 25(6). – P. 689–692.

247. Tubbs, R. S. Morphometric analysis of the foramen magnum: an anatomic study / R. S. Tubbs, C. J. Griessenauer, M. Loukas, M. M. Shoja, A. A. Cohen-Gadol // *Neurosurgery.* – 2010. – Vol. 66(2). – P. 385–388.

248. Tubbs, R. S. Institutional experience with 500 cases of surgically treated pediatric Chiari malformation Type I / R. S. Tubbs, J. Beckman, R. P. Naftel, J. J. Chern, J. C. Wellons, C. J. Rozzelle, J. P. Blount, W. J. Oakes // *J. Neurosurg Pediatr.* – 2011. – Vol. 7(3). – P. 248–256.

249. Udani, V. Posterior fossa reconstruction using titanium plate for the treatment of cerebellar ptosis after decompression for Chiari malformation / V. Udani, L. T. Holly, D. Chow, U. Batzdorf // *World Neurosurg.* – 2014. – Vol. 81(5-6). – P. 836–841.

250. Upmeyer, S. Perioperative care of a patient with Beare-Stevenson syndrome / S. Upmeyer, M. Bothwell, J. D. Tobias // *Paediatr Anaesth.* – 2005. – Vol. 15(12). – P. 1131–1136.

251. Vakharia, V. N. Prospective study of outcome of foramen magnum decompressions in patients with syrinx and non-syrinx associated Chiari malformations / V. N. Vakharia, M. R. Guilfoyle, R. J. Laing // *Br J. Neurosurg.* – 2012. – Vol. 26(1). – P. 7–11.

252. Vega, A. Basichondrocranium anomalies in adult Chiari type I malformation: a morphometric study / A. Vega, F. Quintana, J. Berciano // *J. Neurol Sci.* – 1990. – Vol. 99(2-3). – P. 137–145.

253. Williams, B. Syringomyelia / B. Williams // *Neurosurg Clin N Am.* – 1990. – Vol. 1(3). – P. 653–685.

254. Williams, B. Pathogenesis of syringomyelia / B. Williams // *Acta Neurochir (Wien).* – 1993. – Vol. 123(3-4). – P. 159–165.

255. Williams, H. A unifying hypothesis for hydrocephalus, Chiari malformation, syringomyelia, anencephaly and spina bifida / H. Williams // *Cerebrospinal Fluid Res.* – 2008a. – Vol. 11. – P. 5–7.

256. Williams, H. The venous hypothesis of hydrocephalus / H. Williams // *Med. Hypotheses.* – 2008b. – Vol. 70(4). – P. 743–747.

257. Winter, R. B. Magnetic resonance imaging evaluation of the adolescent patient with idiopathic scoliosis before spinal instrumentation and fusion. A prospective, double-blinded study of 140 patients / R. B. Winter, J. E. Lonstein, K. B. Heithoff, J. A. Kirkham // *Spine (Phila Pa 1976).* – 1997. – Vol. 22(8). – P. 855–858.

258. Wintermark, M. Brain perfusion in children: evolution with age assessed by quantitative perfusion computed tomography / M. Wintermark, D. Lepori, J. Cotting, E. Roulet, G. van Melle, R. Meuli, P. Maeder, L. Regli, F. R. Verdun, T. Deonna, P. Schnyder, F. Gudinchet // *Pediatrics.* – 2004. – Vol. 113(6). – P. 1642–1652.

259. Xie, J. Craniovertebral decompression and posterior fossa reconstruction treatment of Chiari syringomyelia complex / J. Xie, C. Ma, H. Shan, M. Song, B. Liu, X. Chen // *Zhonghua Wai Ke Za Zhi.* – 2000. – Vol. 38(5). – P. 363–365.

260. Yeom, J. S. Scoliosis associated with syringomyelia: analysis of MRI and curve progression / J. S. Yeom, C. K. Lee, K. W. Park, J. H. Lee, D. H. Lee, K. C. Wang, B. S. Chang // *Eur Spine J.* – 2007. – Vol. 16(10). – P. 1629–1635.

261. Zadeh, H. G. Absent superficial abdominal reflexes in children with scoliosis. An early indicator of syringomyelia / H. G. Zadeh, S. A. Sakka, M. P. Powell, M. H. Mehta // *J. Bone Joint Surg Br.* – 1995. – Vol. 77(5). – P. 762–767.

262. Zaitseva, R. L. Characteristics of the topographical anatomical interrelations of the vertebral artery, muscles and connective tissue and neural formations in the area of the atlanto-occipital joint / R. L. Zaitseva, N. A. Chudnovskii // *Arkh Anat Gistol Embriol.* – 1983. – Vol. 84(3). – P. 23–29.

263. Zerah, M. Syringomyelia in children / M. Zerah // *Neurochirurgie.* – 1999. – Vol. 45. – Suppl 1. – P. 37–57.

264. Zumpano, M. P. Soft tissue connection between rectus capitus posterior minor and the posterior atlanto-occipital membrane: a cadaveric study / M. P. Zumpano, S. Hartwell, C. S. Jagos // *Clin Anat.* – 2006. – Vol. 19(6). – P. 522–527.

ПРИЛОЖЕНИЕ

Приложение 1

Критические точки распределения F Фишера–Снедекора

(v_1 —число степеней свободы большей дисперсии, v_2 —число степеней свободы меньшей дисперсии)

Уровень значимости $\alpha = 0,01$											
v_1 v_2	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	12
1	4052	4999	5403	5625	5764	5889	5928	5981	6022	6066	6106
2	98,49	99,01	99,17	99,25	99,33	99,30	99,34	99,36	99,36	99,40	99,42
3	34,12	30,81	29,46	28,71	28,24	27,91	27,67	27,49	27,34	27,23	27,05
4	21,20	18,00	16,69	15,98	15,52	15,21	14,98	14,80	14,66	14,54	14,37
5	16,26	13,27	12,06	11,39	10,97	10,67	10,45	10,27	10,15	10,05	9,89
6	13,74	10,92	9,78	9,15	8,75	8,47	8,26	8,10	7,98	7,87	7,72
7	12,25	9,55	8,45	7,85	7,46	7,19	7,00	6,84	6,71	6,62	6,47
8	11,26	8,65	7,59	7,01	6,63	6,37	6,19	6,03	5,91	5,82	5,67
9	10,56	8,02	6,99	6,42	6,06	5,80	5,62	5,47	5,35	5,26	5,11
10	10,04	7,56	6,55	5,99	5,64	5,39	5,21	5,06	4,95	4,85	4,71
11	9,85	7,20	6,22	5,67	5,32	5,07	4,88	4,74	4,63	4,54	4,40
12	9,33	6,93	5,95	5,41	5,06	4,82	4,65	4,50	4,39	4,30	4,16
13	9,07	6,70	5,74	5,20	4,86	4,62	4,44	4,30	4,19	4,10	3,96
14	8,86	6,51	5,56	5,03	4,69	4,46	4,28	4,14	4,03	3,94	3,80
15	8,68	6,36	5,42	4,89	4,56	4,32	4,14	4,00	3,89	3,80	3,67
16	8,53	6,23	5,29	4,77	4,44	4,20	4,03	3,89	3,78	3,69	3,55
17	8,40	6,11	5,18	4,67	4,34	4,10	3,93	3,79	3,68	3,59	3,45

Уровень значимости $\alpha = 0,05$											
v_1 v_2	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	12
1	161	200	216	225	230	234	237	239	241	242	244
2	18,51	19,00	19,16	19,25	19,30	19,33	19,36	19,37	19,38	19,39	19,41
3	10,13	9,55	9,28	9,12	9,01	8,94	8,88	8,84	8,81	8,78	8,74
4	7,71	6,94	6,59	6,39	6,26	6,16	6,09	6,04	6,00	5,96	5,90
5	6,61	5,79	5,41	5,19	5,05	4,95	4,88	4,82	4,78	4,74	4,68
6	5,99	5,14	4,76	4,53	4,39	4,28	4,21	4,15	4,10	4,06	4,00
7	5,59	4,74	4,35	4,12	3,97	3,87	3,79	3,73	3,68	3,63	3,57
8	5,32	4,46	4,07	3,84	3,69	3,58	3,50	3,44	3,39	3,34	3,28
9	5,12	4,26	3,86	3,63	3,48	3,37	3,29	3,23	3,18	3,13	3,07
10	4,96	4,10	3,71	3,48	3,33	3,22	3,14	3,07	3,02	2,97	2,91
11	4,84	3,98	3,59	3,36	3,20	3,09	3,01	2,95	2,90	2,86	2,79
12	4,75	3,88	3,49	3,26	3,11	3,00	2,92	2,85	2,80	2,76	2,69
13	4,67	3,80	3,41	3,18	3,02	2,92	2,84	2,77	2,72	2,67	2,60
14	4,60	3,74	3,34	3,11	2,96	2,85	2,77	2,70	2,65	2,60	2,53
15	4,54	3,68	3,29	3,06	2,90	2,79	2,70	2,64	2,59	2,55	2,48
16	4,49	3,63	3,24	3,01	2,85	2,74	2,66	2,59	2,54	2,49	2,42
17	4,45	3,59	3,20	2,96	2,81	2,70	2,62	2,55	2,50	2,50	2,38

Рекомендации по обследованию и ведению пациентов с АК1 и сколиозом**I. Алгоритм обследования пациента с АК1 и сколиозом**

При определении у пациента с АК1 клинических проявлений сколиотической деформации мы рекомендуем провести следующее обследование:

1. Рентгенография позвоночника в прямой проекции стоя на всю длину позвоночного столба, которая выявляет не только характер сколиотической деформации, но и некоторые причины сколиоза: клиновидные позвонки, сросшиеся ребра, а также пороки развития спинно-мозгового канала (*spina bifida*), шейные ребра. После проведения рентгенографии позвоночника устанавливается степень и вид деформации. При выявлении деформации первой степени и отсутствии какой-либо другой патологии пациент требует динамического наблюдения (контроль 1 раз в 6 мес.), назначения лечебной физкультуры, гигиенических мероприятий (парта, письменный стол, стул и т.п.). При определении какой-либо патологии, помимо сколиоза, либо выявлении второй и большей степени необходимо продолжить обследование.

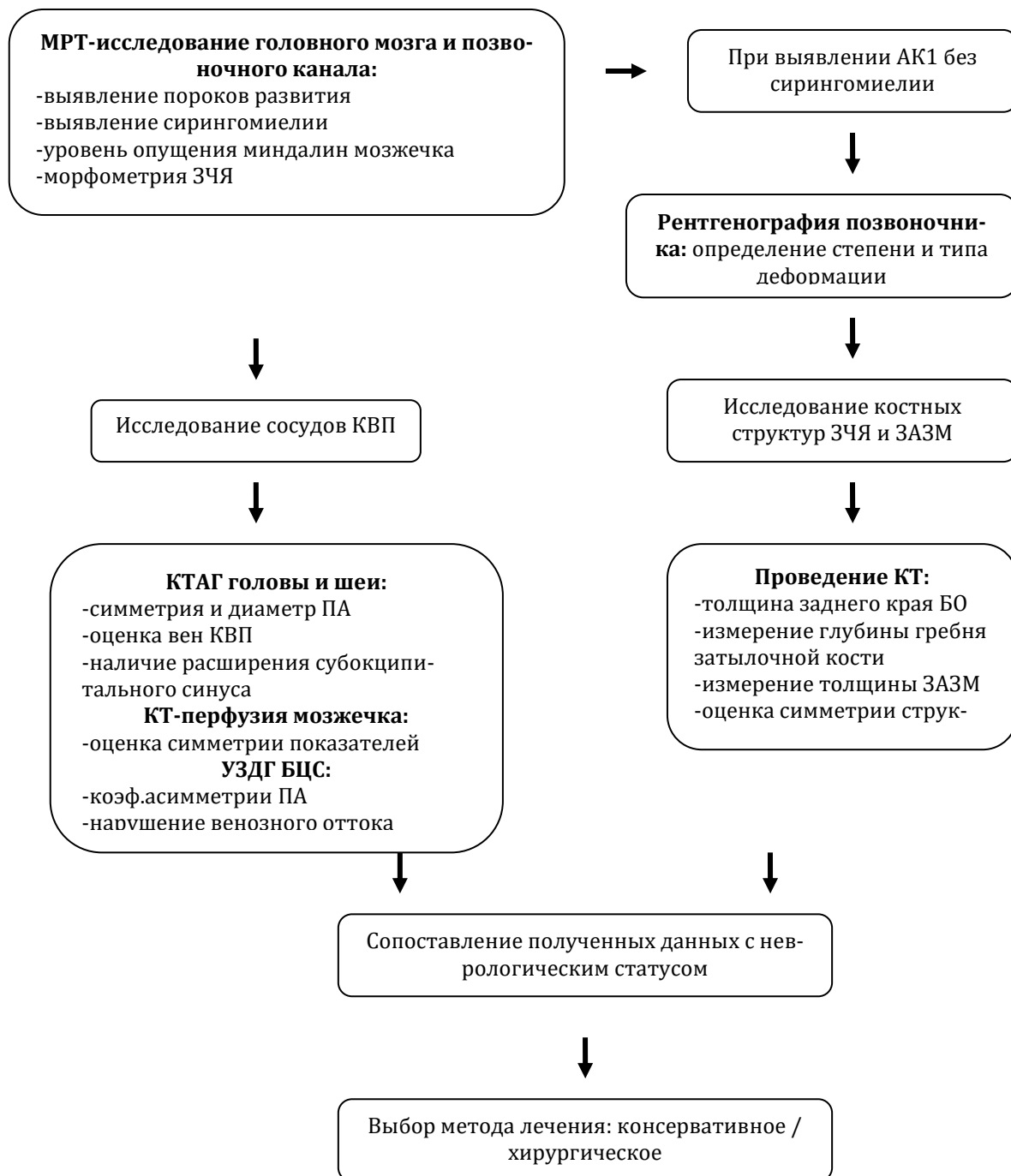
2. КТ головного мозга. При проведении КТ головного мозга при наличии сколиотической деформации могут быть выявлены пороки развития задней черепной ямки и краниовертебрального перехода (платибазия, базилярная импрессия, аномалия Киари 1, аномалия Киммерли), *spina bifida* C1, сращения дужек шейных позвонков. Внимательное изучение анатомических особенностей строения ЗЧЯ при этом исследовании помогает определить не только величину пролабирования миндалин мозжечка и оценить объем ЗЧЯ, но также утолщение затылочной кости за счет ее заднего края БО и гребня затылочной кости, увеличение расстояния от заднего края БО до C1-позвонка, передне-заднего и поперечного диаметра БО, толщины задней дуги C1-позвонка и толщины ЗАЗМ.

3. МРТ всех отделов позвоночника для исключения сирингомиелии и синдрома фиксированного спинного мозга (СФСМ), вызванного диастемато-

миелией, липомой конуса спинного мозга или утолщенной терминальной нитью.

4. При выявлении аномалии Киари 1 в сочетании со сколиозом мы рекомендуем провести исследование сосудов: УЗДГ БЦС и КТАГ головы и шеи. При проведении УЗДГ БЦС можно оценить коэффициент асимметрии кровотока по ПА в V4-сегменте. При проведении КТАГ головы и шеи можно увидеть уменьшение диаметра одной из ПА в V4-сегменте и/или увеличение диаметра субокципитальных вен. Эти функциональные сосудистые нарушения могут быть расценены, как индикаторы анатомического неблагополучия на уровне КВП.

Схема: Алгоритм диагностики анатомических костных и сосудистых ориентиров краниовертебральной области.



Техника проведения оперативного вмешательства при аномалии Киари**1****с применением предложенного способа профилактики рецидива****клинических проявлений в отдаленном периоде****(приоритет на изобретение № 2014132902 от 11.08.14 г.)**

Мы рекомендуем для профилактики образования послеоперационных рубцов в области задней дуральной воронки после проведения ДЗЧЯ у пациентов с АК1 и сколиозом проводить пластику затылочной кости титановой пластиной по следующей методике:

В положении больного сидя на операционном столе с применением скобы трехточечной фиксации проводится срединный разрез в шейно-затылочной области. После рассечения кожи, подкожного жирового слоя и апоневроза, рассекают мышцы и скелетируют чешую затылочной кости и край большого затылочного отверстия. Производят декомпрессивную трепанацию задней черепной ямки с пластикой ТМО или с рассечением наружного ее листка по показаниям. После проведения основного этапа оперативного вмешательства костный дефект закрывают специально смоделированным титановым трансплантатом. Ширину пластины подбирают по размерам трепанационного окна. Создают наружную выпуклость, и по латеральным краям пластины формируют узкую полосу для плотного прилегания пластины к краям дефекта, достаточную для проведения винта. Высоту пластины подбирают так, чтобы она располагалась выше уровня заднего края БО и надежно фиксировалась к краям дефекта затылочной кости двумя винтами. (см рисунок). Послойно накладывают швы на рану.

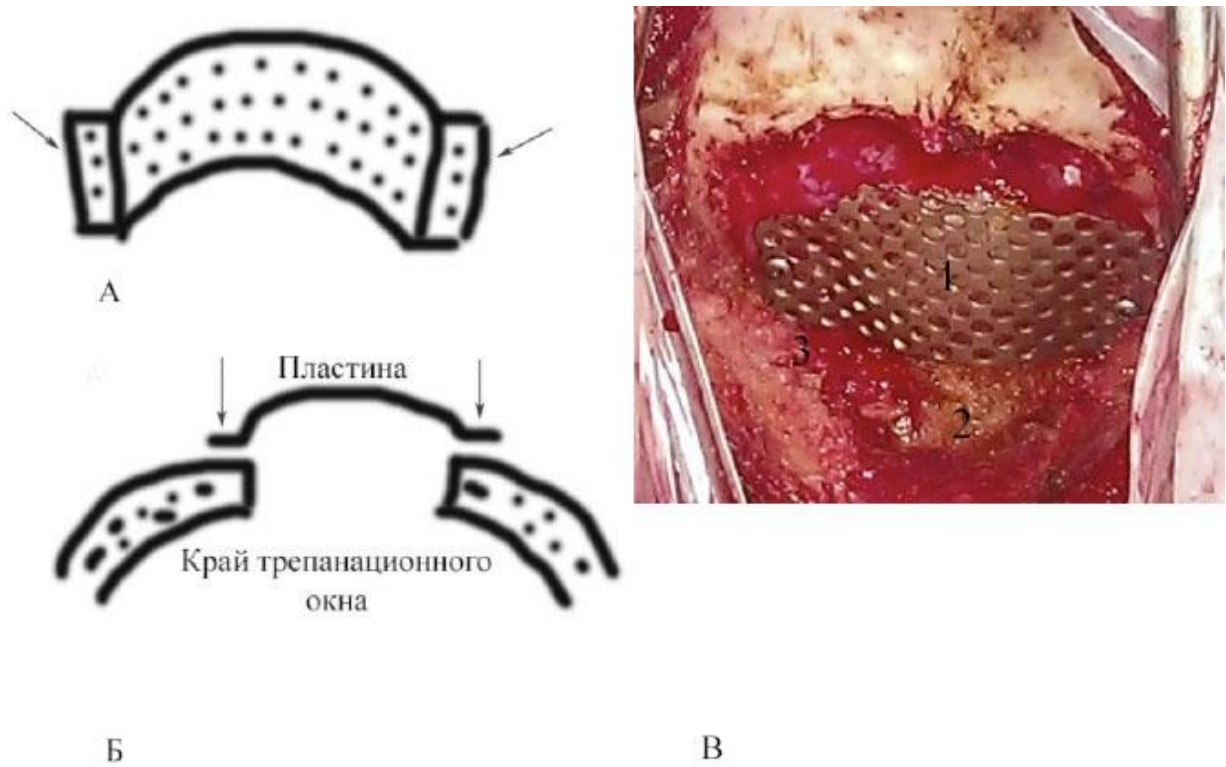


Рис. Фрагмент операции по пластике дефекта затылочной кости после ДЗЧЯ у пациента с АК1 и сколиозом:

А – схематичный вид пластины; Б – расположение пластины на дефекте по краю трепанационного окна; В – интраоперационное фото установленной пластины: 1 – пластина; 2 – уровень заднего края БО; 3 – костный край трепанационного окна

Алгоритм прогноза течения сколиотической деформации у пациентов с аномалией Киари 1 и сколиозом без синингомиелии

Мы рекомендуем проводить прогнозирование течения сколиотической деформации позвоночника по одному из приведенных ниже способов.

Способ 1.

Алгоритм прогноза течения сколиотической деформации предназначена для оценки возможных результатов течения сколиотической деформации у пациентов с аномалией Киари 1 без синингомиелии при выборе консервативного способа лечения или после проведения декомпрессивной трепанации ЗЧЯ. Ориентирована на специалистов в области нейрохирургии, неврологии и ортопедии. Для проведения расчета применяется формула, выведенная на основе проведенного исследования и с применением линейного регрессионного анализа. В полученную (отдельно для хирургического лечения и отдельно для консервативного лечения) формулу подставляются значения параметров, которые получаются при проведении разработанного нами алгоритма обследования пациента с АК1 и сколиозом без синингомиелии. Показатель конкретного пациента умножается на весовой коэффициент (цифру, стоящую перед названием показателя). Все показатели перемножаются, результаты умножения складываются (или вычитаются, в зависимости от того, какой знак +/- стоит перед цифрой). Измерение параметров, влияющих на течение сколиоза, производится при первичном обращении пациента и постановке на учет по поводу основного заболевания.

1. Клинические данные:

- пол (0 – женский, 1 – мужской);
- возраст (арабской цифрой);
- интенсивность головной боли (по ВАШ);

2. Результаты рентгенологического обследования:

- тип сколиотической деформации (1 – правосторонняя, 2 – левосторонняя);

- вид деформации (1 – С-образный сколиоз, 2 – S-образный сколиоз);
- номер позвонка первой вершины деформации;
- градус первой вершины деформации;
- номер позвонка второй вершины;
- градус второй вершины деформации;
- тип деформации по Ленке (арабской цифрой);

3. Результаты КТ головного мозга:

- уровень смещения миндалина мозжечка справа в миллиметрах;
- уровень смещения миндалина мозжечка слева в миллиметрах;
- диаметр БО передне-задний в миллиметрах;
- диаметр БО поперечный в миллиметрах;
- площадь БО (вычисляется как площадь эллипса: число π (3,14), умноженное на передне-задний диаметр БО и на поперечный диаметр БО);
- толщина затылочной кости на уровне БО в миллиметрах;
- толщина гребня затылочной кости в миллиметрах;
- расстояние от С1-позвонка до затылочной кости в миллиметрах;
- толщина задней дуги С1-позвонка в миллиметрах;
- группа объема ЗЧЯ (1 – малая ЗЧЯ, 2 – нормальная ЗЧЯ. Вычисляются стандартно путем измерения индекса Клауса и сфеноидального угла);
- толщина ЗАЗМ справа, по центру и слева в миллиметрах

4. Результаты КТ-ангиографии головы и шеи:

- средний диаметр ПА (сумма диаметров V4-сегмента ПА справа и слева, поделенная пополам);
- средний диаметр венозного русла (сумма диаметров сосцевидной вены слева (мм), сосцевидной вены справа (мм), задней кондулярной вены слева (мм), задней кондулярной вены справа (мм), наружной эмиссарной вены слева (мм), наружной эмиссарной вены справа, субокципитального синуса слева, субокципитального синуса справа, поделенная на 8);
- соотношение просвета артерии: вены (частное средних значений диаметра ПА и просвета венозного русла);

5. Результаты УЗДГ БЦС

–коэффициент асимметрии кровотока в V4-сегменте ПА в %, деленный на 100.

Полученные в результате обследования значения подставляются в одну из формул (консервативного или хирургического лечения) и далее производится вычисление коэффициента прогноза динамики сколиотической деформации. Вычисление можно проводить как простым способом с применением калькулятора, так и с применением программы Microsoft Excel.

Полученное значение индивидуального коэффициента прогноза сравнивается со значениями в таблице 4.1 и, таким образом, получается предположительный результат течения сколиотической деформации при разном типе лечения.

Таблица 4.1

Средние значения коэффициентов прогноза динамики сколиотической деформации в группах исследования

Группа	Улучшение	Без динамики	Ухудшение
Выраженность сколиотической деформации			
Консервативное лечение	1,33	1,86	2,27
Хирургическое лечение	1,17	1,80	2,65

Алгоритм прогноза:

Индивидуальный коэффициент прогноза для консервативного лечения = $-5,56177 - 0,0606785 \cdot \text{лево- или правосторонний тип деформации} + 0,440418 \cdot \text{C- или S-образный тип сколиоза} + 0,0405287 \cdot \text{номер позвонка вершины первой дуги сколиоза} - 0,010085 \cdot \text{градус вершины первой дуги сколиоза} - 0,0369357 \cdot \text{номер позвонка вершины второй дуги деформации} + 0,0424682 \cdot \text{градус вершины второй дуги деформации} - 0,000782909 \cdot \text{тип сколиоза по Ленке} - 0,0844435 \cdot \text{уровень смещения миндалины справа} +$

0,0372942*уровень смещения миндалины слева + 0,0732485*средний диаметр ПА - 0,0334648*просвет венозного русла - 2,18706*Соотношение просвета артерии/вены - 0,59333*коэф.асимметрии кровотока по ПА + 0,246874*диаметр БО передне-задний + 0,193378*диаметр БО поперечный - 0,00213927*площадь БО + 0,102712*толщина затылочной кости на уровне БО - 0,0869964*толщина гребня затылочной кости - 0,0190899*расстояние от С1 до затылочной кости - 0,0397704*толщина задней дуги С1 - 0,122006*группы ЗЧЯ - 0,0225053*толщина мембраны справа + 0,0619066*толщина мембраны в центре + 0,405507*толщина мембраны в слева + 0,0256762*возраст + 0,161477*пол - 0,0307012*интенсивность ГБ.

Индивидуальный коэффициент прогноза для хирургического лечения = 61,8155 + 0,118899*лево- или правосторонний тип деформации + 0,94204*С- или S-образный тип деформации + 0,103808*номер позвонка вершины первой дуги сколиоза + 0,000228858*градус вершины первой дуги деформации - 0,0360311*номер позвонка вершины второй дуги деформации + 0,0162132*градус вершины второй дуги деформации - 0,234522*тип сколиоза по Ленке - 0,0183398*уровень смещения миндалины справа + 0,0378958*уровень смещения миндалины слева - 0,243111*средний диаметр ПА + 0,0157178*просвет венозного русла + 8,62412*Соотношение просвета артерии/вены - 0,679873*коэф. асимметрии кровотока по ПА - 1,53714*диаметр БО передне-задний - 2,3486*диаметр БО поперечный + 0,0182418*площадь БО + 0,0278547*толщина затылочной кости на уровне БО + 0,107014*толщина гребня затылочной кости - 0,0387702*расстояние от С1 до затылочной кости - 0,0751226*толщина задней дуги С1 - 0,075572*группы ЗЧЯ - 0,134995*толщина мембраны справа + 0,321837*толщина мембраны в центре - 0,156052*толщина мембраны в слева + 0,020784*возраст + 0,377361*пол + 0,0084612*интенсивность ГБ.

Схема работы с алгоритмом прогноза (с использованием Microsoft Excel):

1. Таблица для внесения составляющих формулы состоит из 39 столбцов. В строках располагаются сведения о конкретном пациенте. По вертикали в столбец вводится фамилия пациента, остальные сведения базы данных вводятся по горизонтали. В строках располагаются коэффициенты расчета для каждого из вводимых параметров. Паспортная и клиническая часть занимает 3 столбца. Следующие 36 столбцов содержат сведения первичного обследования и формулы расчета.

2. Все данные, кроме фамилии, вводятся арабскими цифрами. Обозначение пола вводится 1 – при мужском и 0 – при женском. Группа по объему ЗЧЯ вводится 1 при малой ЗЧЯ и 2 – при нормальной ЗЧЯ. Номер позвонков вершин деформаций позвоночника вводится по порядку без уточнения отдела с первого шейного до 24 (L5-позвонок).

3. Результаты всех измерений вводятся в миллиметрах. Из результатов УЗИ сосудов головы и шеи арабскими цифрами вносится процент коэффициента асимметрии кровотока по позвоночным артериям, поделенный на 100.

4. После введения всех параметров коэффициент прогноза высчитывается автоматически по формулам, введенным в ячейки.

1	клинич. признаки			результаты рентгенологического обследования								результаты КТ головного мозга									
2	пол	возраст	интенсивность головной боли	тип сколиотической деформации	вид деформации	первая дуга деформации	вторая дуга деформации	тип деформации по Ленке	уровень опущения миддл-линии в миллиметрах	диаметр БО в миллиметрах	площадь БО	толщина затылочной кости	толщина гребня затылочной кости	расстояние от С1 до затылочной кости	толщина задней дуги С1						
3	0-жен., 1-муж.	1-годы	балл по ВАШ	1-правостор., 2-левостор.	1-С-обр., 2-S-обр.	номер позвонка	градус вершины	номер позвонка	градус вершины	арабская цифра	справа	слева	передне-задний	поперечный	Пл умножен на МЗ умножен на ОЗ						
4	коэффициент для консервативного лечения	0,1615	0,0257	0,0307	0,0607	0,4404	0,0405	0,0101	0,0369	0,0425	0,0008	0,0844	0,0373	0,2469	0,1934	0,0021	0,1027	0,087	0,0191	0,03	
5	коэффициент для хирургического лечения	0,3774	0,0208	0,0085	0,1189	0,942	0,1038	0,0002	0,036	0,0162	0,2345	0,0183	0,0379	1,5371	2,3486	0,0182	0,0279	0,107	0,0388	0,07	
6	ф. и о. пациента															3,14					
7	Пример1	0	5	6	1	1	19	12	0	0	1	8	6	32,5	28,2	2877,81	6,2	9,7	7,9		
8																3,14					
9																3,14					
10																3,14					
11																3,14					
12																3,14					
13																3,14					
14																3,14					
15																3,14					
16																3,14					
17																3,14					
18																3,14					
19																3,14					

Рис. 1. Фрагмент пользовательского интерфейса таблицы Excel для расчета алгоритма прогноза течения сколиоза

Данную формулу прогноза можно использовать для принятия решения о выборе тактики лечения только в том случае, если у пациента измерены все показатели, которые мы использовали в своем наблюдении. Если пациент пришел с частично измеренными показателями, включенными в формулу, то для него индивидуальный коэффициент рассчитать невозможно (сведений недостаточно). Тогда можно воспользоваться результатами вероятностного анализа, позволяющего количественно оценить возможность получения положительного результата лечения по интересующему параметру (см. способ 2).

Способ 2.

Оценка развития положительной или отрицательной динамики течения сколиотической деформации с использованием отношения между вероятностями на основе метода Байеса

При построении клинических прогнозов необходим вычислительный статистический инструментарий, позволяющий принимать решения в услови-

ях неопределенности, например, если исход лечения при выборе консервативной или хирургической тактики непредсказуем. Для разрешения таких проблем часто используют теорему Байеса, в частности базирующиеся на ней методы построения дерева решений и метод представления и сравнения ожидаемых исходов для каждого возможного варианта развития события, в нашем случае выбора наиболее оптимальной тактики лечения для получения положительной динамики основных критериев устранения сколиотической деформации и улучшения параметров кровотока по магистральным сосудам головы и шеи.

Для вычисления вероятного исхода лечения мы выбрали оценку динамики таких показателей, как выраженность сколиотической деформации, головной боли, диаметра артерий и вен. Динамику рассчитывали путем определения процента изменений показателя после лечения относительно величины того же показателя у пациента до проведения курса лечения. Для удобства вычислений были избраны следующие критерии. Положительной считалась динамика при улучшении показателя у пациента более чем на десять процентов от исходного уровня, для удобства вычислений выбрано обозначение цифрой 1. Не существенным считали колебания значений показателя в пределах десяти процентов от исходного уровня, для удобства вычислений выбрано обозначение цифрой 2. Отрицательная динамика означала ухудшение показателя более чем на десять процентов от исходного уровня, для удобства вычислений выбрано обозначение цифрой 3.

Таким образом, в каждой группе лечения были выделены по три подгруппы пациентов в соответствии с выраженностью изменений показателей относительно исходного уровня.

Был использован метод принятия решений с помощью математического ожидания для выбора между исходами с положительной или отрицательной динамикой. Для этого вычисляли математическое ожидание для каждого возможного варианта, а затем выделяли вариант с самым высоким математическим ожиданием.

Используя правило максимальной вероятности, перечисляли возможные варианты предполагаемых исходов.

Вычисляли относительные частоты каждого возможного исхода на основании показателей клинических наблюдений.

Формула максимальной вероятности динамики исхода лечения имеет вид

$$\sum_{i=1}^n (\text{количество пациентов с определенной динамикой} \times \text{доля вероятности такой динамики})$$

В группе с использованием хирургической тактики лечения вероятность положительной динамики значительно превосходила вероятность отсутствия изменений или отрицательной динамики.

В группе консервативного лечения вероятность положительной и отрицательной динамики отличалась не существенно (см. рис. 4.2, 4.3).

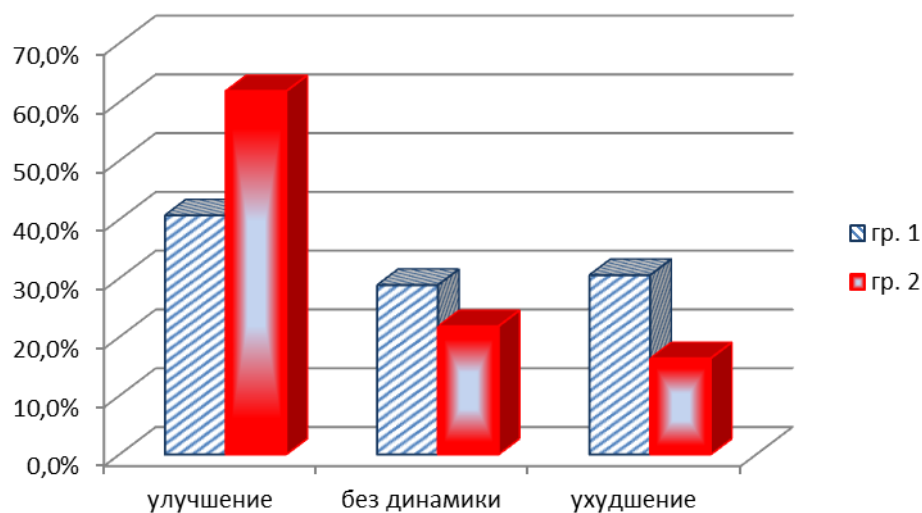


Рис. 4.2. Гистограмма распределения исходов лечения сколиотической деформации при выборе консервативной или хирургической тактики

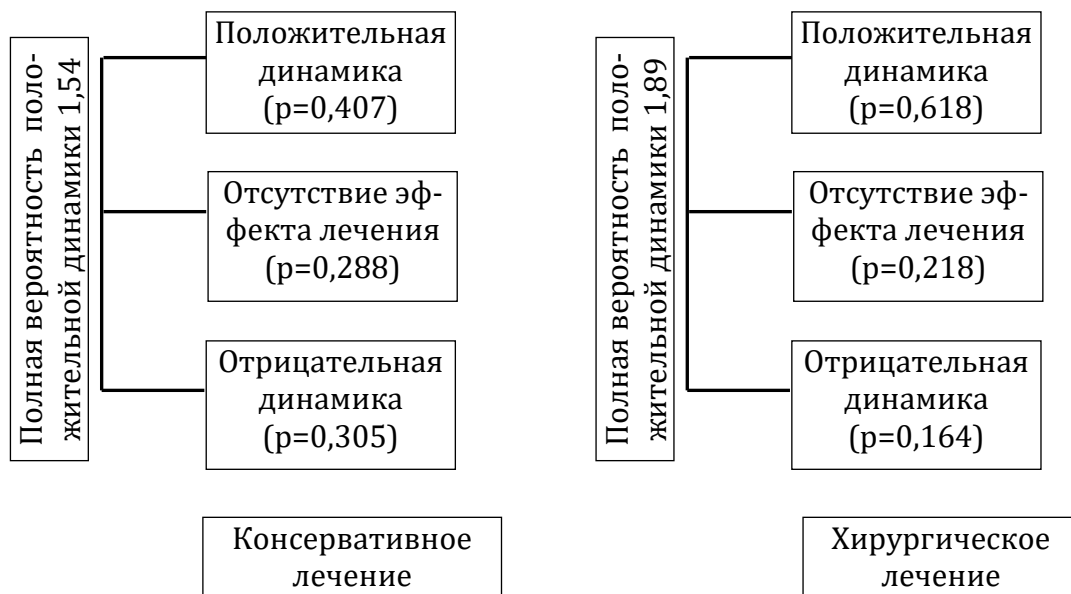


Рис. 4.3. Отношение шансов и вероятность положительной динамики сколиотической деформации при выборе консервативного или хирургического лечения

Приложение 5

Список пациентов, вошедших в исследование и находившихся на лечении в нейрохирургическом отделении БУЗ ВО ОДКБ №2 по поводу аномалии Киари I и сколиоза.

№ п/п	ф.и.о.	№ истории болезни		
1	А-ва	08П105	09Э5099	11П1614
2	А-ов	8701-06г	07П971	08П6580
3	Б-ва	8751-06г	08П2907	
4	Б-ва	07П2407	09П125	
5	Б-ик	07П1042	07П3646	
6	Б-ин	08П365		
7	Б-ов	08П203	09П2047	10П1345
8	В-ва	08П2147	09П25	10П2793
9	В-ин	08П139	14П1773	
10	В-ко	08П723	09П291	
11	В-ко	08П364		
12	Ге-ов	09П1780	10П130	14П1443
13	Г-ов	08П2609	10П1354	14П2306
14	Г-ов	09П727	10П98	11П569
15	Д-ая	09П248		
16	Д-ва	09П14	09П2758	10Э2165

17	Д-ко	09П324	14П1515	
18	Д-ко	09П1773		
19	Д-на	10П253		
20	Ж-ва	07П2351	10П1970	11П567
21	Ж-на	12П691	13П1066	
22	З-ов	07П3412	08П2260	10П2009
23	И-ва	7824-05г	07П226	
24	И-ин	1606-06г	3938-06г	10П372
25	К-ва	1200-06г		
26	К-ев	07П1441	09П1484	10П1613
27	К-ин	1808-06г	10808-06г	
28	К-ин	07П1501	07П1987	08П1616
29	К-ит	08П655	10П253	15П3126
30	К-ка	09П608	09П982	10П353
31	К-на	08П173	08Э2462	
32	Л-ев	08П160		
33	Л-ев	1562-05г	08П243	10П717
34	Л-ев	08П2775		
35	Л-ко	8590-06г	12П498	
36	Л-ко	13П2262	14П182	
37	М-ва	10И6570	13П2344	
38	М-ин	12П1467	13П1491	14П204
39	М-ко	11П1958	12П636	12П2570
40	М-ов	11П1067	12П1467	13П1911
41	Н-ко	14Э137		
42	Н-на	14П515		
43	Н-на	08Э288		
44	Н-ова	07П3628		
45	О-ой	4268-06г	07П1942	09П706
46	П-ва	07П781	11Э6521	
47	П-ва	07П127		
48	П-ва	07П1170		
49	П-ва	07П3096	09П32	
50	П-ев	07П3488	10П150	15П332
51	П-ев	07П1875		
52	П-на	08П2333		
53	П-ов	07П1644		
54	П-юк	08П201		
55	Р-ов	08П820		
56	С-ва	08П2030	09П1732	09П2275
57	С-ва	08П1976	12П1792	
58	С-ва	10П1249		
59	С-ий	08П3439	09П216	
60	С-ко	09П283		
61	С-на	09П997	11Э5301	
62	С-ина	09П1034	11П1379	
63	С-ов	10П32	11П568	15П1980
64	С-ов	10П1776	11П134	13П173
65	С-ов	10П1851	14П2024	
66	С-ов	10П1877	14П1853	
67	С-ова	10П2037		
68	С-ына	09П3262	12П4	12П391
69	Т-ва	10П2829		
70	Т-ва	12П4	12П391	13П106

71	У-ва	11П556	12П1079	12П2070
72	У-ов	12П1637		
73	Ф-ва	07П1389		
74	Ф-ов	09П339		
75	Ц-ва	07П2304		
76	Ч-ва	3000-05г	07П3637	08П2984
77	Ч-ов	12П690	14П1367	
78	Ч-ых	11П97	15П3126	
79	Ш-их	09П1918	15П2316	
80	Ш-на	07П1709	08П2617	
81	Щ-ов	11П647	15П1311	
82	Э-ев	8753-06г	07П275	08П2161
83	Я-ев	11П2375		
84	Щ-ков	11П568		
85	О-ва	11П1269	14П135	
86	Со-на	11П2342		
87	К-ов	11П1675	11П2824	
88	С-ин	11П1922		
89	А-ков	11П2047		
90	К-ко	11П1937	14П2347	
91	Г-ин	11П2164	14П2346	
92	И-кин	11П2519		
93	П-в	11П2727	14П821	14П1825
94	Г-ва	11П2942	14П1611	
95	Л-ина	11П861	11П2971	14П738
96	Л-на	12П523	14Э7666	
97	Р-ая	12П238		
98	А-ин	12Э760		
99	К-ус	12П338	12П2150	14П2216
100	Г-ев	12П405		
101	Б-ров	12П1079	12П2070	
102	Р-ин	12П1195		
103	А-мов	12П1637	14П1017	
104	П-ова	14П552	14П1207	
105	Г-лов	14П1294		
106	Я-ая	14П409	14П1696	15П1119
107	Ф-ин	14П1826	15П2316	
108	Е-ов	14П1881	15П2242	
109	Г-ова	14П1888	15П1119	
110	Ж-ла	14П1925		
111	З-ва	14П1965		
112	О-ов	14П2068		
113	С-ин	14П2117	15П1010	
114	Т-ой	14П2058	15П123	