

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения
«Морозовская детская городская клиническая больница
Департамента здравоохранения города Москвы»

На правах рукописи

Табе Евгения Эженовна

**Эффективность диагностики и лечения
патологии шейного отдела позвоночника у детей,
ассоциированной с недифференцированной
дисплазией соединительной ткани**

Диссертация

на соискание ученой степени кандидата медицинских наук

14.01.19 - «Детская хирургия»

Научный руководитель: д.м.н. Шарков Сергей Михайлович

Москва – 2020

ОГЛАВЛЕНИЕ

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	4
ВВЕДЕНИЕ.....	5
ГЛАВА 1. АНАЛИТИЧЕСКИЙ ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ.....	16
1.1. Особенности анатомии шейного отдела позвоночника у детей.....	16
1.2. Патогенетическая характеристика патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани.....	20
1.3. Клиника патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани.....	27
1.4. Диагностика.....	34
1.4.1. Ультразвуковое дуплексное сканирование сосудов головы и шеи.....	34
1.4.2. Рентгенография шейного отдела позвоночника.....	35
1.4.3. Компьютерная томография шейного отдела позвоночника.....	40
1.4.4. Магнитно - резонансная томография шейного отдела позвоночника.....	42
1.5. Современные подходы к лечению патологией шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани.....	43
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	48
2.1. Общая характеристика пациентов.....	48
2.2. Клинические методы исследования.....	52
2.3. Инструментальные методы исследования.....	56
2.4. Методики лечения патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани.....	60
2.5. Статистическая обработка данных.....	61

ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ КЛИНИКО-ИНСТРУМЕНТАЛЬНОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ.....	62
ГЛАВА 4. КОНСЕРВАТИВНОЕ И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ С ПАТОЛОГИЕЙ ШЕЙНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА, АССОЦИИРОВАННОЙ С НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ	77
4.1. 1-я группа детей с патологией шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, группа сравнения.....	77
4.2. 2-я группа детей с патологией шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани.....	80
4.3. 3-я группа детей с патологией шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани.....	83
ГЛАВА 5. СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ ЭФФЕКТИВНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ.....	90
5.1. Сравнительный анализ эффективности лечения в 3-х группах по линейной скорости кровотока при ультразвуковой доплерографии.....	90
5.2. Сравнительный анализ эффективности лечения в 3-х группах по рентгенограммам шейного отдела позвоночника.....	95
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	114
ВЫВОДЫ.....	122
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	124
СПИСОК ИСПОЛЬЗУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ.....	126

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- НШОП - нестабильность шейного отдела позвоночника
- ГМС - гипермобильность суставов
- ШОП - шейный отдел позвоночника
- УЗДГ - ультразвуковая доплерография
- БЦС - брахицефальные сосуды
- КТ - компьютерная томография
- МРТ - магнитно-резонансная томография
- ПА - позвоночные артерии
- ЛСК - линейная скорость кровотока
- НПВП - нестероидные противовоспалительные препараты
- ДСТ - дисплазия соединительной ткани
- ВБН - вертебробазиллярная недостаточность
- АДР - атлanto-дентальное расстояние
- КВО - краниовертебральная область
- БЗО - большое затылочное отверстие
- ПИР - пост-изометрическое расслабление
- МБС - мышечно-болевого синдром
- НДСТ - недифференцированная дисплазия соединительной ткани
- ДДСТ - дифференцированные дисплазии соединительной ткани
- ADI - (передний) атлanto-дентальный интервал
- SAC - Space Available for the Cord (заднее атлanto-дентальное расстояние)
- Зв - зиверт
- HRVA - high riding vertebral artery

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность проблемы

Патология шейного отдела позвоночника у детей представлена разными заболеваниями. Однако с увеличением распространенности синдрома недифференцированной дисплазией соединительной ткани среди детского населения Российской Федерации чаще всего в практике детских хирургов стала встречаться диспластическая нестабильность шейного отдела позвоночника. Нестабильность шейного отдела позвоночника у детей и подростков является в настоящее время актуальной проблемой в детской хирургии в связи с ее высокой распространенностью [101,30]. Различают 4 вида нестабильности шейного отдела позвоночника: травматическую, дегенеративную, послеоперационную и диспластическую [84]. Наиболее часто встречается диспластическая нестабильность шейного отдела позвоночника. Обусловлено это явление увеличением распространенности синдрома недифференцированной дисплазией соединительной ткани среди детского населения до 68% от общего количества популяции детского населения [5]. Этому способствует ухудшение экологии, понижение уровня здоровья женщин детородного возраста, неблагоприятное внутриутробное влияние на плод разнообразных эндогенных и экзогенных факторов [89,79], которые приводят к гестозам, хронической гипоксии плода, фетоплацентарной недостаточности [32]. Последняя, в свою очередь, влияет на метаболизм коллагена, что приводит к смещению равновесия в сторону эластичных волокон в соединительной ткани, а также синтезу измененного коллагена. В результате, формируется генерализованная или локальная дисплазия соединительной ткани [51,63]. Соединительная ткань входит в состав кожных покровов, стенок сосудов, связочного аппарата; хрящевая и костная ткань является ее модификацией [121]. Как следствие, дисплазия соединительной ткани ведет к развитию той или иной патологии (патология сердечно-сосудистой системы, опорно-двигательного аппарата, бронхолегочной системы) различной степени выраженности и тяжести. Это, в свою очередь, может влиять на ход интеркуррентных заболеваний, а также составлять

неблагоприятный прогноз в дальнейшем вплоть до летального исхода при отсутствии данных о наличии костных, связочных или сосудистых дисплазий во время оперативного вмешательства [73,70,106].

По данным литературы на фоне распространенности синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани с 1998 г. по 2008 г. распространение патологии шейного отдела позвоночника, в частности, диспластической нестабильности шейного отдела позвоночника у детей и подростков возросло с 21% до 47% [40,52]. Однако современные данные по распространенности синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей и патологии шейного отдела позвоночника весьма противоречивы.

Учитывая основные жалобы детей с патологией шейного отдела позвоночника – головные боли [50,59], боли в шее, а также ряд проявлений дисфункции вегетативной нервной системы – качество жизни, работоспособность, способность воспринимать информацию ухудшаются. Проблемами патологии шейного отдела позвоночника занимаются детские хирурги, к которым прежде всего обращаются дети с болями в шее и головными болями. В практике детских хирургов оперативные вмешательства на шейном отделе позвоночника проводятся редко, так как чаще всего операции проводятся во взрослом возрасте. Однако выявление признаков костной, связочной или сосудистой патологии на уровне шейного отдела позвоночника является прерогативой детских хирургов. При не своевременном обращении или выраженной степени тяжести патологии шейного отдела позвоночника показано оперативное лечение, которое может иметь отдаленные неврологические последствия, что, в свою очередь, может привести к ухудшению качества жизни пациента. Это указывает на необходимость ранней диагностики патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани детскими хирургами.

Необходимо учесть, что может часто встречаться понятие гипермобильность шейного отдела позвоночника, которая обусловлена, прежде всего, анатомо-физиологическими особенностями детей [19,30]. Не учитывая этих особенностей, легко принять гипермобильность шейного отдела позвоночника за нестабильность (таблица 1).

Таблица 1. Отличия нестабильности шейного отдела позвоночника от гипермобильности.

Признаки	Нестабильность	Гипермобильность
Увеличение амплитуды движений в шейном отделе позвоночника	+/-	+
Ограничение движений в шейном отделе позвоночника	+/-	-
Сагиттальная трансляция тел шейных позвонков	+(3>мм)/-	+(<3мм)
Угловая деформация (угол между линиями, проведенными по нижней и верхней замыкательной пластине тел вышележащего и нижележащего шейных позвонков соответственно)	+(>11гр.)/-	+(<11гр.)
Снижение высоты межпозвонкового диска	+	+/-
Боль в шее	+	-
Неврологические расстройства	+/-	+/-
Напряжение подзатылочных мышц	+	-

Для своевременного выявления патологии, а также - во избежание гипердиагностики, имеет актуальное значение создание критериев диагностики патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани у детей и подростков, учитывая их анатомо-физиологические особенности. На сегодняшний день недостаточно объемно и четко определены вопросы диагностики и лечения детей с патологией шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани.

Методы диагностики патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, должны соответствовать следующим требованиям:

- безопасность,
- информативность,
- неинвазивность,
- возможность использования в скрининговых обследованиях,
- диагностическая эффективность,
- прогностичность.

Недостаточно распространен мультидисциплинарный подход к диагностике и лечению патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, а также недостаточным является анализ причин возникновения данной патологии у детей.

Требования к лечению патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани:

- максимальный охват диапазона патогенетических факторов заболевания для повышения эффективности лечения,
- раннее начало лечения,
- комплексность лечения,
- последовательность в проведении лечения, учитывая индивидуальные

особенности пациента,

- своевременное проведение хирургического лечения (по показаниям).

Таким образом, актуальным является совершенствование диагностики и лечения патологии отдела у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани.

Степень разработанности темы

В предшествующие годы специалистами были рассмотрены клинко-функциональные характеристики детей с хирургической патологией костно-мышечной системы при соединительно-тканной дисплазии (Мурга В.В.), разрабатывались способы диагностики дисплазии соединительной ткани у детей (Мурга В.В., Жуков С.В.). Теме патологии шейного отдела позвоночника у детей были посвящены отечественные и зарубежные работы (Губин А.В., Ульрих Э.В.).

Нами, коллективом специалистов (Табе Е.Э., проф., д.м.н. Малахов О.А., проф., д.м.н. Шарков С.М.), также было предпринято создание адаптированного алгоритма диагностики и лечения патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, в связи с распространенностью данной проблемы, что явилось основой этой работы. Предварительные исследования синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани [73,105,29,65] позволили использовать нам эти знания в усовершенствовании обследования, привлекая специалистов других специальностей: неврологов, нейрохирургов, сосудистых хирургов, офтальмологов, врачей ультразвуковой диагностики, рентгенологов, отоларингологов [103]. В результате мы выявили большую группу детей с патологией шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, которым ранее был выставлен диагноз: вегетососудистая дистония. Мы использовали ультразвуковую доплерографию брахицефальных сосудов с «поворотными» пробами, как скрининговый метод, что позволило выявить определенный процент патологической сосудистой извитости, усугубляющейся вертеброгенным воздействием, а также патологическое расположение

позвоночной артерии (high riding), которая расположена в «зеленой зоне» [151,116, 142, 138, 166]. По данным мировой литературы отмечается до 60% летальных исходов во время оперативных вмешательств на уровне C1-C2 при синдроме HRVA (high riding vertebral artery) [15]. Это позволило своевременно направить детей к сосудистым хирургам для определения дальнейшей тактики.

В работе была использована последовательность в консервативном лечении, назначались лекарственные препараты: магния лактат дигидрат и пиридоксина гидрохлорид (например, Магне В6) и левокарнитин (например, Элькар). Это повысило эффект от проводимого лечения.

Нами было решено исследовать научно-практическую сторону вопроса для создания четких основ алгоритма диагностики и лечения детей с патологией шейного отдела позвоночника, ассоциированного с недифференцированной дисплазией соединительной ткани.

Цель и задачи исследования

Цель: совершенствование диагностики и лечения патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани.

Задачи исследования:

1. Определить распространенность синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани на основе фенотипических признаков среди обратившихся с жалобами на вертеброгенные симптомы у детей, направленных к детским хирургам для верификации диагноза и выбора тактики лечения.
2. Выявить распространенность патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, среди обследованных детей.
3. Разработать алгоритм диагностики патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, на основе мультидисциплинарного подхода.

4. Оптимизировать комплекс лечения патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, с применением шейных ортезов и лекарственных препаратов и оценить его эффективность.
5. Определить показания к хирургическому лечению пациентов, обратившихся с патологией шейного отдела позвоночника.
6. Оценить эффективность лечения обследованных детей при динамическом наблюдении.

Научная новизна диссертации

- Впервые выявлен высокий процент (79,4%) патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани.
- Разработан алгоритм диагностики патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, на основе мультидисциплинарного подхода.
- Созданный алгоритм впервые позволил диагностировать сочетание патологий (патология шейного отдела позвоночника и синусит сустава Крювелье – 62 % из 16 обследованных детей (магниторезонансная томография), патология шейного отдела позвоночника и цефалгии – 76%, патология шейного отдела позвоночника и патологическая извитость сосудов (койлинг, кинкинг) – 2,7%).
- Впервые доказана необходимость назначения лекарственных препаратов: магния лактат дигидрата, пиридоксина гидрохлорида и левокарнитина, - в комплексном лечении патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, что позволяет достоверно повысить эффективность лечения по сравнению с традиционными используемыми схемами лечения (лечебная физическая культура, массаж, физиотерапия).

- Показано, что при обследовании в катамнезе детей с патологией шейного отдела позвоночника, получавших разработанное комплексное лечение (массаж, изометрическая гимнастика, физиотерапия, шейные ортезы, медикаментозные препараты), полное исчезновение жалоб отмечалось в 56% случаев. Длительность терапевтического эффекта лечения в 44% ($p < 0,001$) случаев составил более 6 месяцев.
- Разработан головодержатель, облегчающий проведение рентгенологического обследования шейного отдела позвоночника у детей, на который был получен патент [77].

Теоретическая и практическая значимость

Обоснована необходимость мультидисциплинарного подхода к диагностике патологии шейного отдела позвоночника детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, что приводит к наиболее точным диагностическим результатам и диагностированию сочетания патологий (синовит сустава Крювелье, цефалгии, патологическая извитость сосудов (койлинг, кинкинг)).

Созданная методика диагностики патологии шейного отдела позвоночника, на основе созданного алгоритма и выделения групп риска среди детей, позволяет начать раннее лечение данного заболевания и избежать оперативного вмешательства, а также возможного летального исхода во взрослом состоянии во время оперативного вмешательства.

Предложенный алгоритм диагностики патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, положен в основу разработки мер профилактики вертебробазилярной недостаточности и возможных дисфункций вегетативной нервной системы.

Алгоритм обследования на основе мультидисциплинарного подхода позволяет подобрать в дальнейшем адекватную терапию, что существенно улучшает эффективность лечения по сравнению с традиционными

используемыми схемами лечения (лечебная физическая культура, массаж, физиотерапия).

Методология и методы диссертационного исследования

Научная работа выполнена в кабинете нейроортопедической помощи ГБУЗ «Морозовская детская клиническая больница Департамента здравоохранения г.Москвы». На I этапе исследования из 318 пациентов в возрасте от 7 до 17 лет, поступивших с приемов специалистов (детские хирурги, неврологи, кардиологи, отоларингологи, эндокринологи, офтальмологи), на основании наличия фенотипических признаков синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани было включено в исследование 223 ребенка. На II этапе проводилось комплексное клинико-инструментальное исследование шейного отдела позвоночника отобранных 223 детей (рентгенография, УЗДГ БЦС, КТ, МРТ), в результате чего признаки патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, были выявлены у 177 пациентов. Данные пациенты находились под наблюдением с 2018 по 2020 гг. В исследуемые группы включено 59 человек, которым проводилось стандартное лечение, 59 человек, к стандартному лечению которых было добавлено использование шейных ортезов, и 59 человек, к стандартному лечению и шейным ортезам которых было добавлено медикаментозное лечение. Выполнен анализ ультразвуковых и рентгенологических параметров функции шейного отдела позвоночника до и после лечения. По результатам проведенного исследования предложены направления оптимизации хирургической и консервативной помощи детям с указанной патологией.

Для выявления гемодинамических нарушений на уровне шейного отдела позвоночника выполнено ультразвуковое исследование 111 пациентам в возрасте 7-17 лет. Произведен анализ частототы встречаемости изученных гемодинамических нарушений.

Основные положения, выносимые на защиту

1. Использование созданного алгоритма диагностики патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, на основе мультидисциплинарного подхода позволяет выявить сочетание патологий различных органов и систем: опорно-двигательной системы и верхних дыхательных путей, сосудов брахицефальной системы.
2. Ранняя диагностика и лечение патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, позволяет избежать оперативного лечения и возможных отдаленных неврологических последствий, а также вероятности летального исхода, в том числе, во взрослом возрасте.
3. Использование комплексного консервативного лечения у детей с патологией шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, с применением лекарственных препаратов обеспечивает более выраженный терапевтический эффект по сравнению со стандартной терапией.

Степень достоверности исследования

Достоверность результатов диссертационной работы определяется использованием достаточного количества наблюдений, современных методик исследования и методов статистической обработки полученных результатов.

Апробация и внедрение результатов работы

Диссертация выполнена на базе ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ».

Материалы и основные положения доложены и обсуждены:

- на VII Всероссийском национальном конгрессе лучевых диагностов и терапевтов «Радиология -2012» (Москва, 2012 г.),
- на II Конгрессе травматологов и ортопедов «Травматология и ортопедия столицы. Настоящее и будущее» (Москва, 2014 г.),
- на XVIII Конгрессе педиатров России с международным участием (Москва, 2015 г.),

- на XIX Конгрессе педиатров России с международным участием (Москва, 2016 г.),
- на V Международном Конгрессе "Физиотерапия. Лечебная физкультура. Реабилитация. Спортивная медицина» (Москва, 2019 г.).

Основные положения диссертации внедрены в работу кабинета нейро-ортопедической помощи ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» и в работу Областной детской клинической больницы №2 г.Воронеж.

Личное участие диссертанта

Все данные в работе получены при непосредственном участии автора, как на этапе постановки целей и задач, разработки методических подходов и их выполнения, так и при сборе первичных данных, проведении исследований, разработке головодержателя и алгоритма диагностики патологии шейного отдела позвоночника на основе мультидисциплинарного подхода, направленного на раннее выявление сосудистой и костной дисплазии на уровне шейного отдела, а также при обработке анализа и обобщении полученных результатов для написания оформления диссертации.

Публикации

По теме диссертации опубликовано 14 печатных работ, из которых 5 в научных рецензируемых изданиях, рекомендованных ВАК Министерства науки и высшего образования Российской Федерации, в том числе, 1 статья в журнале, индексируемом в SCOPUS. Имеется патент «Головодержатель» (№26510990) от 18.04.2018 г.

Объем и структура диссертации

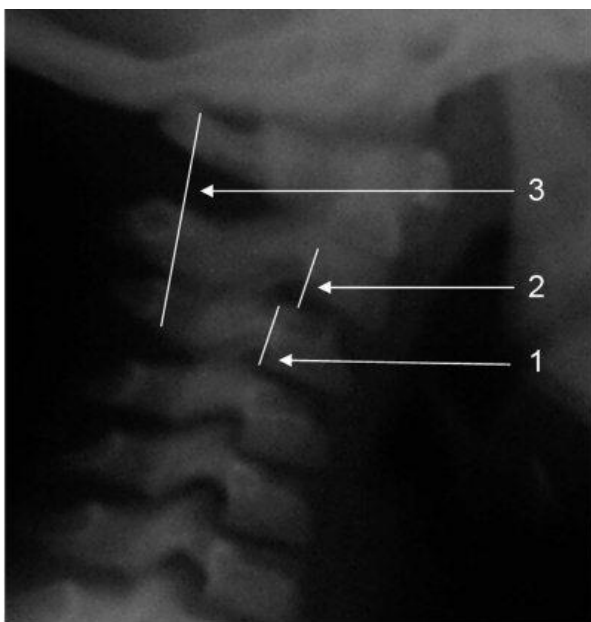
Диссертация выполнена на 142 страницах и состоит из введения, аналитического обзора литературы, материалов и методов исследования, 3 глав результатов собственных наблюдений, заключения, выводов, практических рекомендаций, 20 таблиц, 87 рисунков, 6 схем, 6 диаграмм, списка используемой литературы, включающего 106 отечественных и 59 зарубежных источника.

ГЛАВА 1. АНАЛИТИЧЕСКИЙ ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1. Особенности анатомии шейного отдела позвоночника у детей

Шейный отдел - наиболее мобильный [128] и в тоже время самый хрупкий отдел позвоночника [114]. Данные литературы указывают на частую травматизацию шейного отдела даже во время физиологических родов [20, 88, 57,162,64].

Шейный отдел позвоночника (ШОП) является самым верхним отделом позвоночного столба и состоит из 7 позвонков [135,157,108,133]. В отличие от взрослых у детей до 8 лет [17] форма позвонков бывает клиновидной (рисунок 1), особенно на уровне СII-СIII. У детей до 8 лет можно наблюдать физиологическую подвижность второго шейного позвонка (СII). В зарубежной литературе такой феномен называется «псевдолюксация» [155]. Впервые данный феномен был описан независимо Townsend & Rowe и Bailey в 1952 году, а затем подтвержден многими авторами, изучающими различные по численности группы детей [115, 117, 17].



1. Клиновидная деформация тела СIII. 2. Физиологическая гипермобильность СII («псевдолюксация»). 3. Линия Swischuk касается основания остистого отростка СII.

Рис. 1. Спондилограмма шейного отдела позвоночника здорового ребенка 6 лет.

У детей чаще обнаруживается гипермобильность на уровне СII-СIII в отличие от взрослых пациентов, у которых патологическая подвижность позвоночника чаще встречается на уровне CV-CVI, на фоне дегенеративных изменений. У детей до 8 лет смещение СII может достигать 2-4 мм [139] за счет горизонтального положения фасеток дугоотростчатых суставов и повышенной эластичности связочного аппарата. Подобное явление может встречаться и в ниже- шейном отделе позвоночника [139].

К анатомо-физиологическим особенностям, которые могут приводить к патологии ШОП, относятся следующие признаки:

- суставные поверхности тел С3–С7 имеют плоскую форму и во фронтальной плоскости расположены под углом 45° к горизонту, передненижний край их вытянут книзу, имеющий место лордоз нарушает осевую нагрузку, большая ее часть приходится на задний отдел тела, и межпозвонковый диск приобретает клиновидную форму [91];
- передняя продольная связка в цервикальном отделе прочно связана с телами позвонков и рыхло с их дисками, а задняя продольная связка прочно сращена с дисками и свободно перекидывается над телами позвонков, при этом поперечные связки, соединяющие верхушки поперечных отростков в шейном отделе, весьма слабы или отсутствуют [62] (рисунок 2).

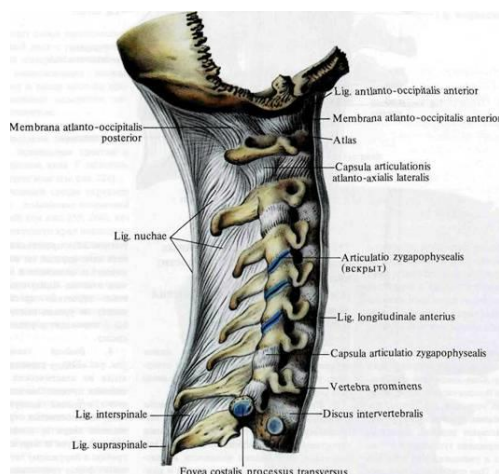


Рис. 2. Связки шейного отдела позвоночника.

Необходимо учитывать такие анатомические особенности шейного отдела позвоночника:

- слабый мышечный корсет в области шеи;
- отсутствие межпозвонковых дисков на уровне атлanto-окципитального и атлantoаксиальных сочленений;
- расположение позвоночных артерий в канале поперечных отростков шейных позвонков (рисунок 3);
- наличие относительно узких межпозвонковых отверстий;
- уменьшение диаметра сосудистых каналов при снижении высоты дисков или образовании межпозвонковой грыжи, что может стать причиной компрессии корешка и межпозвонковой артерии;
- горизонтальное положение нервных корешков на выходе из межпозвонковых отверстий. В результате костных разрастаний они легко травмируются.

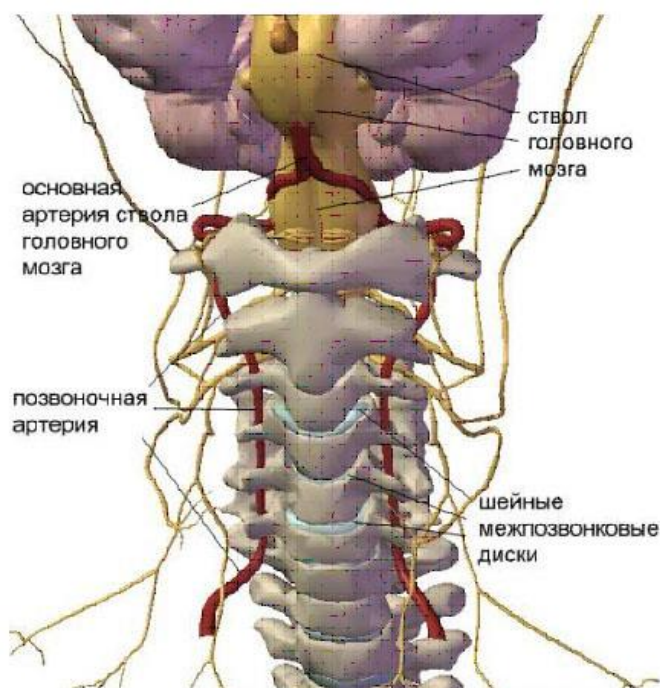


Рис. 3. Сосуды шейного отдела позвоночника.

Помимо выше указанных анатомических особенностей ШОП у детей встречается синдром высокого стояния позвоночной артерии (high riding vertebral artery)[152,108,133,162,163,165]. В данном случае позвоночная артерия проходит в так называемой «зеленой зоне», где во время оперативного вмешательства фиксируют винт (рисунок 4, рисунок 5) [118,119,137,124,125,143]. Чаще всего данный синдром встречается у пациентов с признаками дисплазии соединительной ткани (ДСТ) и клинически данный синдром никак не проявляется. При отсутствии данных о патологическом ходе позвоночной артерии установка трансартикулярного винта может вызвать обширное кровотечение и летальный исход [127,136,141,129,122,132].

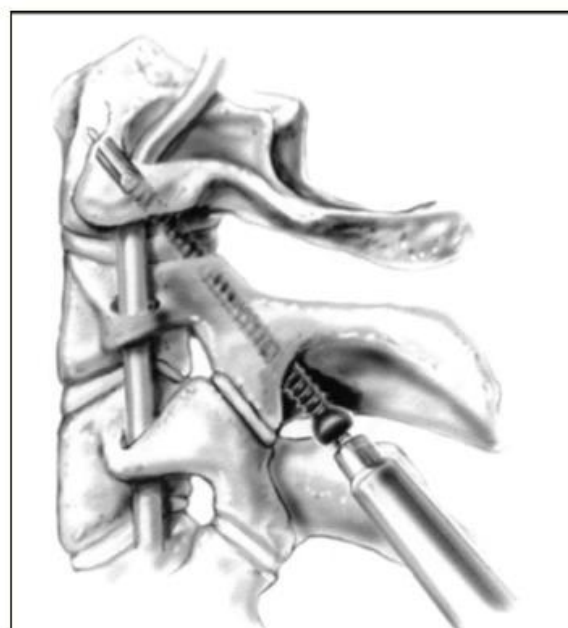
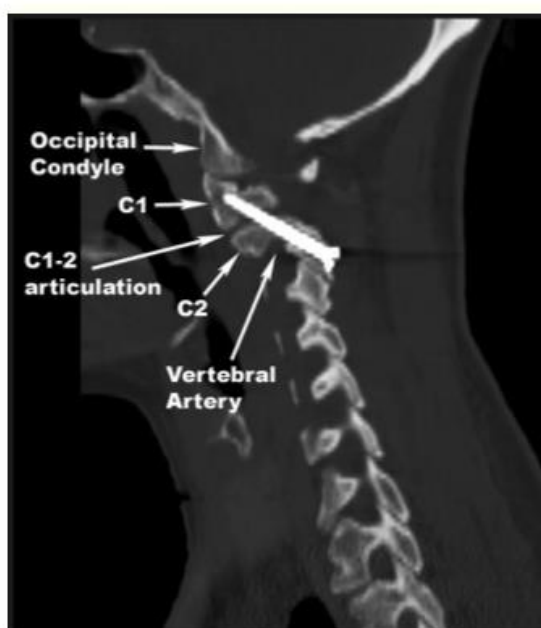


Рис.4. Положение трансартикулярного винта в «зеленой зоне». **Рис.5. Трансартикулярный винт.**

Наиболее распространенной патологией ШОП у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, является диспластическая нестабильность.

До сих пор идут дискуссии по поводу самого определения нестабильности позвоночника [10]. Согласно нашему мнению, наиболее

подходящее определение нестабильности дал Э.В.Ульрих: «Нестабильность позвоночника — это потеря или отсутствие способности позвоночно-двигательного сегмента (сегментов) сохранять среднефизиологическое положение позвонков относительно друг друга в покое и при движениях» [100].

Виды нестабильности позвоночника:

- 1) посттравматическая,
- 2) дегенеративная,
- 3) послеоперационная,
- 4) диспластическая.

Диспластическая нестабильность шейного отдела позвоночника (НШОП) развивается на фоне дисплазии соединительной ткани [54]. Увеличение диспластической НШОП у детей обусловлено увеличением распространенности синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ) до 68% относительно общей численности детей [5].

1.2. Патогенетическая характеристика патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани

Дисплазия соединительной ткани — это генетически детерминированное заболевание. Различают дифференцированные дисплазии соединительной ткани (ДДСТ) и недифференцированные [42,71,8,121,93]. ДДСТ — это болезни с мутациями одного гена белка коллагена (они встречаются нечасто и мало зависят от внешних факторов) [94,66]. НДСТ характеризуются мутацией не одного гена, а нуклеотидным полиморфизмом, который зависит от нутрициальных факторов (витаминов, макро- и микронутриентов) [69, 33, 158, 154, 6].

Впервые группу наследственных заболеваний соединительной ткани и скелета выделил в 1955 году американский генетик Маккьюсик (анг. McKusick)

[144]. В то время эта группа наследственных заболеваний соединительной ткани объединяла лишь некоторые нозологические формы: несовершенный остеогенез, синдром Марфана, синдром Элерса-Данло, эластическую псевдоксантому и гаргоилизм.

Ведущая роль в формировании ДСТ отводится дезорганизации в эмбриогенезе элементов соединительнотканых структур, в основном эластина и коллагена, с нарушением архитектоники их расположения. Это приводит к формированию локальной либо генерализованной ДСТ [102, 27, 58]. Аномально развитая соединительная ткань является основной причиной повышения растяжимости связочного аппарата за счет снижения эластичности и упругости, а также уменьшения прочности сумочно-связочной системы [46,78, 67, 41] (схема 1).

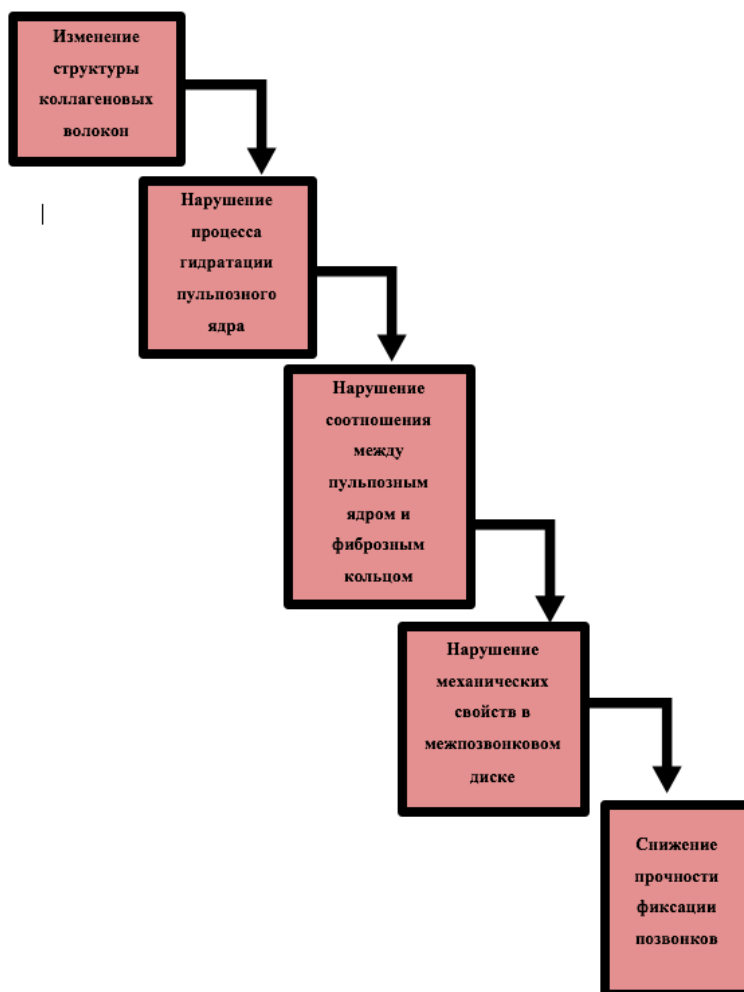


Схема 1. Формирование нестабильности шейного отдела позвоночника на фоне дисплазии соединительной ткани.

Генез развития патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, хорошо описывается в отечественной литературе. Нарушение статико-осевой нагрузки на межпозвонковые диски и взаимоотношения тел шейных позвонков вызывает ответную реакцию их соединительнотканых структур в виде отека на фоне воспалительного процесса. При наличии отека под влиянием гликолитических и лизосомальных ферментов развивается разволокнение и расщепление коллагеновых фибрилл [34], что изменяет и уменьшает упругость и прочность дисково-связочного аппарата шейных позвонков.

В зарубежной литературе описывается формирование патологии, в частности, нестабильности краниовертебральной области, за счет растяжения или воспалительного размягчения поперечной или крестовидной связки атланта (CI) (рисунок 6) при распространении вирусной инфекции из фарингеальной области и глубоких отделов шеи [131,159,112,153].

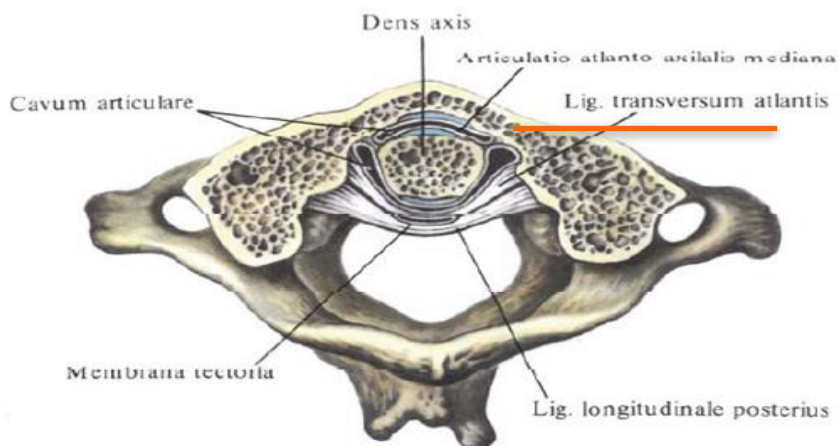


Рис. 6. Атлантоаксиальный сегмент.

У детей с ДСТ, учитывая особенности анатомического строения шейного отдела позвоночника, развитие патологии ШОП встречается достаточно часто [40,90,60]. Принимая во внимание топографическую анатомию позвоночных артерий и симпатического нерва Франка в костных каналах поперечных отростков шейных позвонков, патологическое смещение тел позвонков вызывает

раздражение нерва, который находится на задней поверхности позвоночной артерии. Это может приводить к вертебро-базиллярной недостаточности (схема 2) [28,92,104]. Как следствие, частота дисфункции вегетативной нервной системы к подростковому возрасту достигает 78% [72].

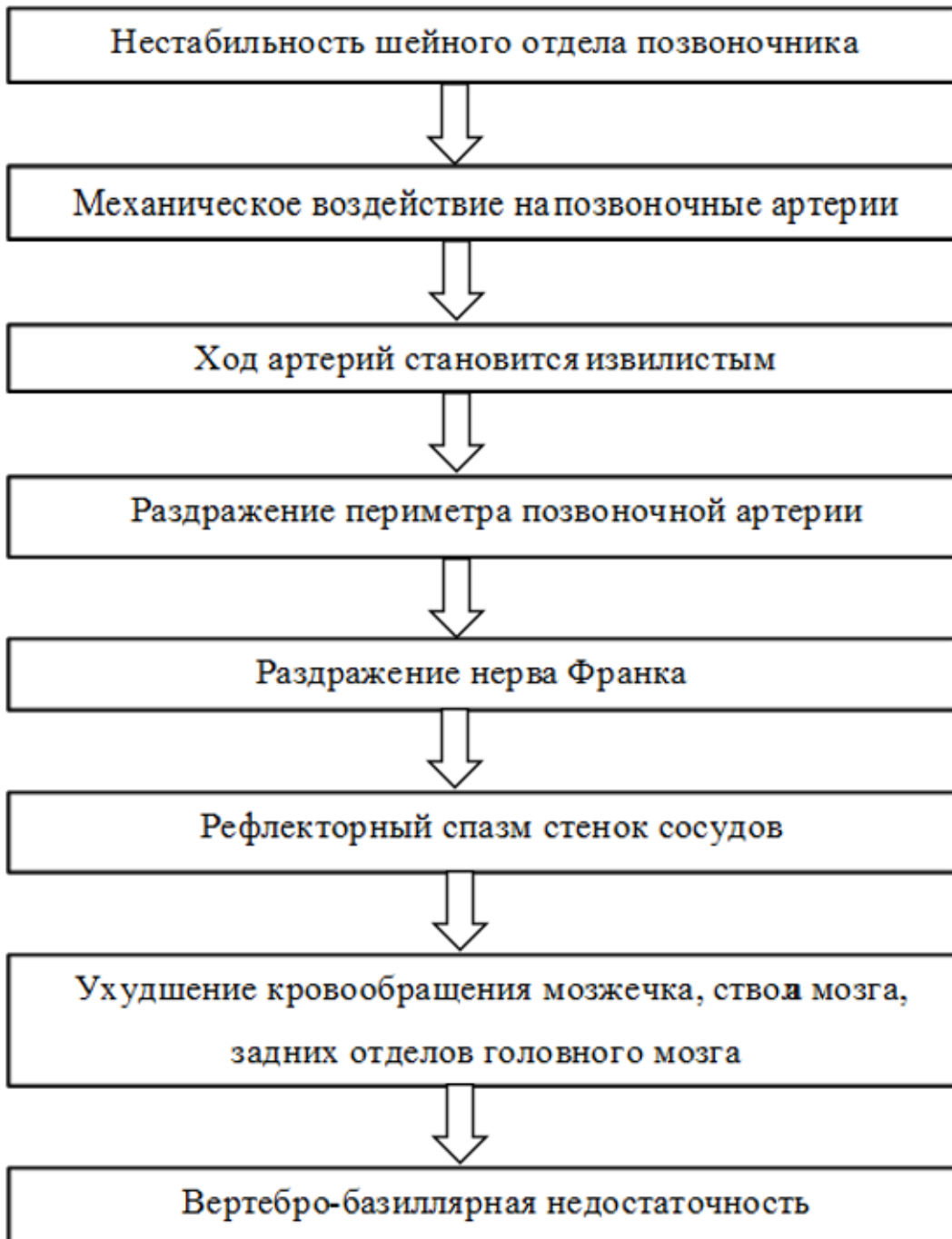


Схема 2. Механизм возникновения вертебробазиллярной недостаточности (ВБН).

Как известно, внеклеточный матрикс соединительной ткани состоит из основного вещества (протеогликаны), механически усиленного волокнами трех типов: 1) коллагеновых волокон (состоящих главным образом из коллагена I типа), 2) гибких волокон (состоящих в основном из эластина и фибриллин) и 3) сетчатых (или ретикулярных) волокон (коллаген III типа). В синтезе этих компонентов принимают участие магний зависимые ферменты.

Помимо этого, магний регулирует секрецию паратгормона, метаболизм витамина D, потенцирует эффекты витамина D в костной ткани. Это важно для терапии и профилактики витамин-D-резистентного рахита [147]. Поэтому дефицит магния провоцирует и обостряет диспластические процессы в соединительной ткани, ухудшая ее прочность и эластичность [97,96,15, 35,110,160]. Взаимосвязь между диспластическими процессами в соединительной ткани и дефицитом магния особенно актуальна у детей, постоянно находящихся в периоде активного роста [73,80]. Доказано, что магний значительно улучшает качество костной ткани, т.к. его содержание в скелете составляет 59% от общего содержания в организме (рисунок 7) [95].

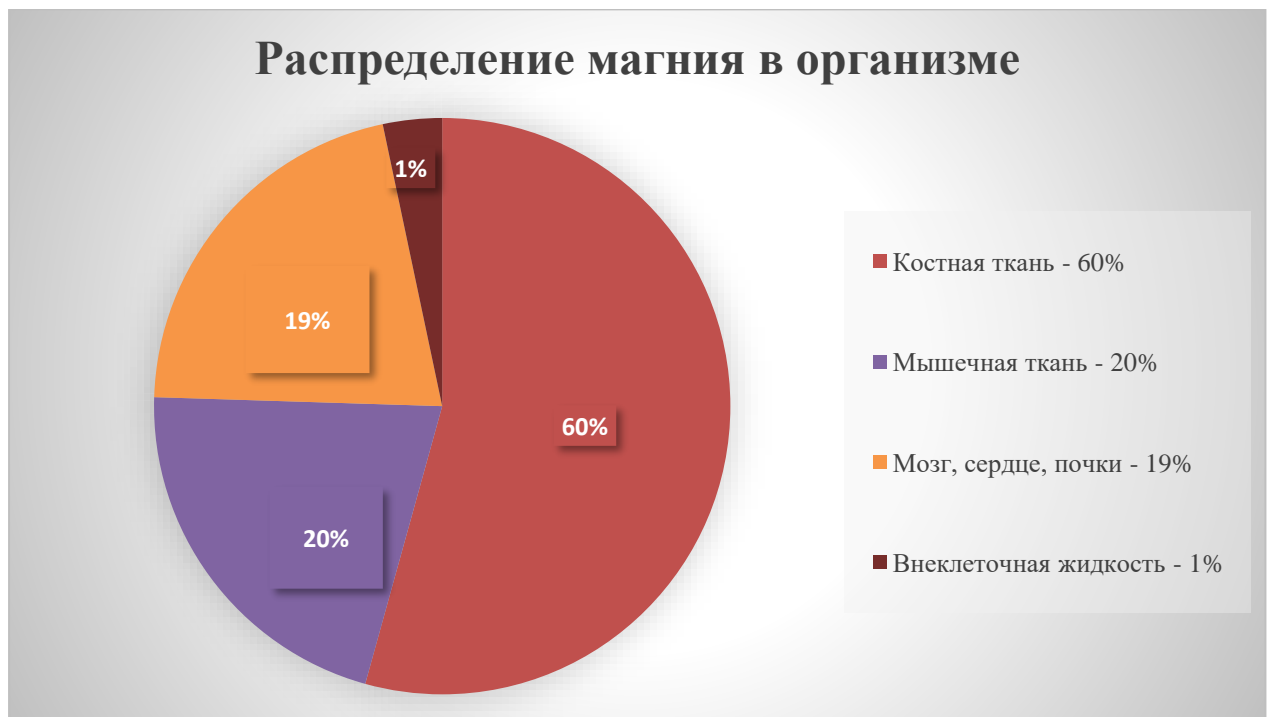


Рис. 7. Распределение магния в организме.

При дефиците магния в течение нескольких недель можно наблюдать изменения со стороны сердечно-сосудистой системы [23], выражающейся ангиоспазмом, артериальной гипертензией, дистрофией миокарда, тахикардией, аритмией, увеличением интервала QT, склонностью к тромбозам [126,140]. Также дефицит магния приводит к психоневрологическим нарушениям, проявляющимся снижением внимания, страхами, тревожностью, вегетативной дисфункцией, головокружениями, мигренью, нарушением сна, парестезиями, мышечными судорогами [43].

Висцеральные нарушения при дефиците магния проявляются бронхоспазмами, ларингоспазмами, гиперкинетическими диареями, спастическими запорами, пилороспазмом, тошнотой, рвотой, дискинезиями желчевыводящих путей, диффузными абдоминальными болями. Хронический дефицит магния в течение нескольких месяцев и более наряду с вышеуказанной симптоматикой сопровождается выраженным снижением мышечного тонуса, резкой астенизацией, соединительнотканной дисплазией и остеопенией.

При дефиците магния и нормальном или повышенном уровне кальция возрастает активность протеолитических ферментов (металлопротеиназ), вызывающих ремоделирование (деградацию) коллагеновых волокон, независимо от причин, которые вызвали аномалии в структуре соединительной ткани. Это приводит к избыточной деградации соединительной ткани, следствием которой являются тяжелые клинические проявления недифференцированной дисплазии соединительной ткани [16]. Магний оказывает регулирующее влияние на использование организмом кальция. Недостаточное поступление магния в организм приводит к отложению кальция не только в костях, но и в мягких тканях и различных органах. Избыточное потребление пищи, богатой магнием, нарушает усвоение кальция и вызывает усиленное его выведение [49].

Отечественными исследователями доказано, что при ДСТ отмечается митохондриальная недостаточность, нехватка необходимого для жизни витаминов

подобного вещества, L-карнитина, который ответственен за энергообмен и находится в больших количествах в миокарде, скелетных мышцах, головном мозге, печени и почках. В связи с чем детям с диспластическим синдромом в качестве коррекции энергодефицита назначается энерготропный препарат L-карнитин [13].

L-Карнитин является биологически активным веществом. Он родственен витаминам группы В и играет важную роль в клеточном метаболизме, прежде всего, в энергетическом обмене. L-Карнитин осуществляет перенос жирных кислот через мембраны клеток из цитоплазмы в митохондрии, где эти кислоты окисляются (процесс бета-окисления) с образованием большого количества метаболической энергии (в форме АТФ). Он участвует в связывании и выведении из тканей органических кислот, которые, являясь промежуточными продуктами окислительных процессов, способны тормозить активность ряда ферментов и негативно воздействовать на мембранные структуры [31].

В последнее время появилось много сообщений о наличии у больных ДСТ вторичной карнитиновой недостаточности [76]. В данном случае органами-мишенями в первую очередь становятся скелетные мышцы и миокард, во вторую — клетки головного мозга и другие органы.

При дефиците L-Карнитина наблюдаются следующие клинические проявления:

- сниженная работоспособность,
- мышечная слабость,
- сонливость,
- нарушение функционального состояния сердечно-сосудистой системы и печени.

1.3. Клиника патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани

Характерный внешний вид ребенка с фенотипическими признаками НДСТ согласно данным наших наблюдений и данным отечественной [73] и зарубежной литературы - это гиперэластичность кожи, бледность, мраморность кожных покровов, узкая грудная клетка (воронкообразная либо килевидная), «крыловидные» лопатки (рисунок 8), гипермобильность суставов (ГМС) [65,130], которая определяется согласно критериям Бейтона (таблица 2)(рисунок 9), неправильный прикус, готическое небо, «мятые» уши, низкий рост волос на лбу и на шее, деформация позвоночника, плоскостопие, деформация нижних конечностей, наличие пролапса митрального клапана (до 70%) [73] или дополнительной хорды в сердце [73].



Рис.8. «Стыдливая» поза, «крыловидные» лопатки.

Из истории известно, что термин «гипермобильный синдром» был предложен в 1967 году Кирк (анг. J. H. Kirk), Анселл (анг. V. M. Ansell) и Байватерс (анг. E. G. Vuwaters) для характеристики патологии у пациентов с

гиперподвижными суставами и стойкими жалобами со стороны опорно-двигательного аппарата при отсутствии у них признаков какого-либо другого ревматического заболевания [134]. Термин «гипермобильный синдром» отражал феномен ГМС, сочетающийся с дисфункцией опорно-двигательного аппарата (подвывихи, артралгии) [4].

Таблица 2. Критерии Бейтона.

а	Пассивное сгибание мизинца на 90 градусов в обе стороны.
б	Пассивное сгибание 1-го пальца в сторону предплечья при сгибании в лучезапястном суставе.
в	Переразгибание обоих локтевых суставов более чем на 10 градусов.
г	Переразгибание обоих коленных суставов более чем на 10 градусов.
д	При наклоне вперед при фиксированных коленных суставах плоскости ладоней пациентов полностью касаются пола.

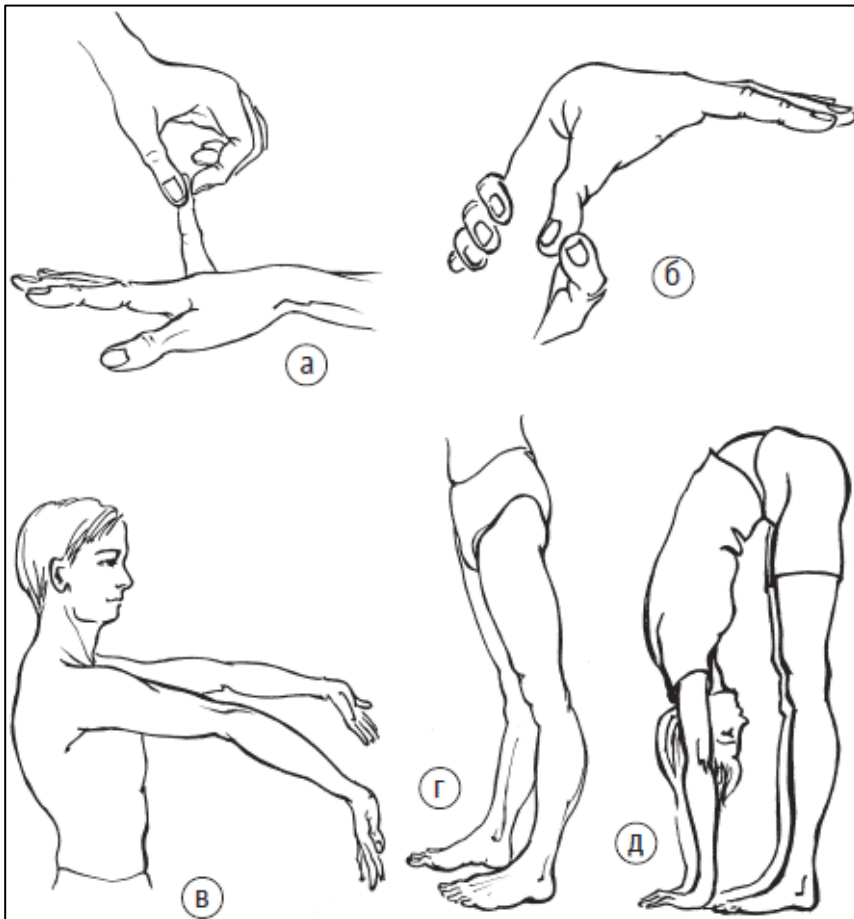


Рис.9. Проведение методики Бейтона.

Проводятся последовательно 5 тестов с обеих сторон.

Максимальная величина показателей по этим тестам - 9 баллов.

Каждый положительный тест на каждой стороне равняется 1 баллу.

Показатель в 1 балл означает патологическое переразгибание сустава на одной стороне.

Показатель в 1-2 балла означает физиологический вариант нормы.

Показатель в 3-5 баллов расценивается как умеренная гипермобильность.

Показатель в 6-9 баллов - выраженная гипермобильность суставов.

Жалобы. Наиболее частые жалобы детей с патологией ШОП, ассоциированной с НДСТ - это боли в шее [68], чувство дискомфорта, навязчивые кивательные движения, хруст и щелчки в шее при поворотах головы, головные боли, преимущественно в затылочной области, снижение памяти,

быстрая утомляемость, мелькание «мушек» перед глазами, потемнение в глазах, головокружения, шум в ушах, предобморочное состояние [54].

У детей с патологией ШОП, ассоциированной с НДСТ, часто наблюдается неустойчивость в позе Ромберга, плохое выполнение координационных проб, адиадохокinez [44]. Такие дети часто плохо переносят езду в транспорте, их укачивает, родители отмечают быструю утомляемость детей, вялость, беспокойный сон. По данным отечественной литературы у матерей большинства детей с НДСТ в анамнезе были гестозы, хроническая гипоксия плода, стресс, плохое питание, острые заболевания и обострение хронических заболеваний [2,21,22,25,150].

Головные боли чаще локализуются в затылочной области, с иррадиацией в шею, в височно-теменные области и в область глазниц [54]. Часто дети жалуются на боли в шее и головные боли после сна, в школе на 3-4 уроках, а также после резкого наклона или резкого запрокидывания головы. Боли могут сопровождаться тошнотой, однократной рвотой, приносящей облегчение. По интенсивности от умеренной выраженности до ярко выраженных, купирующиеся только медикаментозными препаратами. По продолжительности боли могут беспокоить от 10-15 минут до нескольких часов. Дети с данными жалобами часто страдают носовыми кровотечениями [87,86,98].

Нередко пациенты жалуются на головокружения, которые возникают спустя некоторое время после появления головных болей и/или болей в шее. Они иногда бывают первыми симптомами вертебробазилярной недостаточности (ВБН), что связано с высокой реактивностью вестибулярной системы и ее высокой чувствительностью к циркуляторным расстройствам. Головокружение возникает вследствие ишемии лабиринта, вестибулярного нерва и/или ствола [36].

Среди жалоб детей с патологией ШОП можно встретить жалобы на мелькание звездочек, мушек (простые фотопсии), приступы затуманивания зрения, пятна в поле зрения. Эти симптомы усиливаются у них при запрокидывании головы, при наклоне головы вперед [24]. Известно, что при

ишемии затылочных долей больших полушарий, где находится проекционная зона зрительного анализатора и осуществляется более сложный и тонкий анализ и синтез зрительного восприятия, могут возникать различные зрительные расстройства [107] (рисунок 10, рисунок 11).

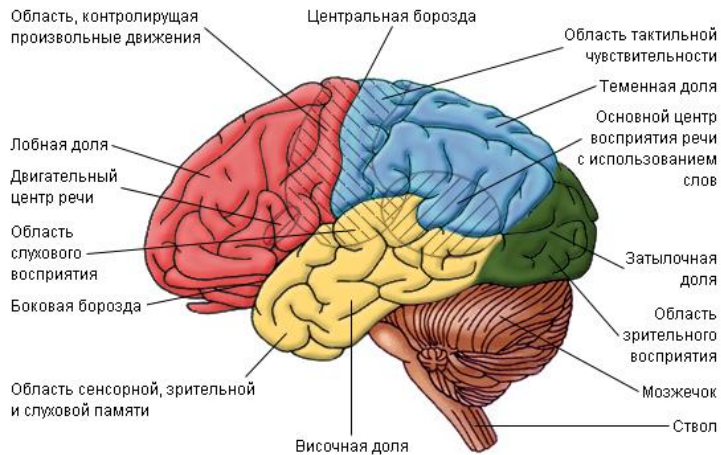


Рис.10. Схема головного мозга.

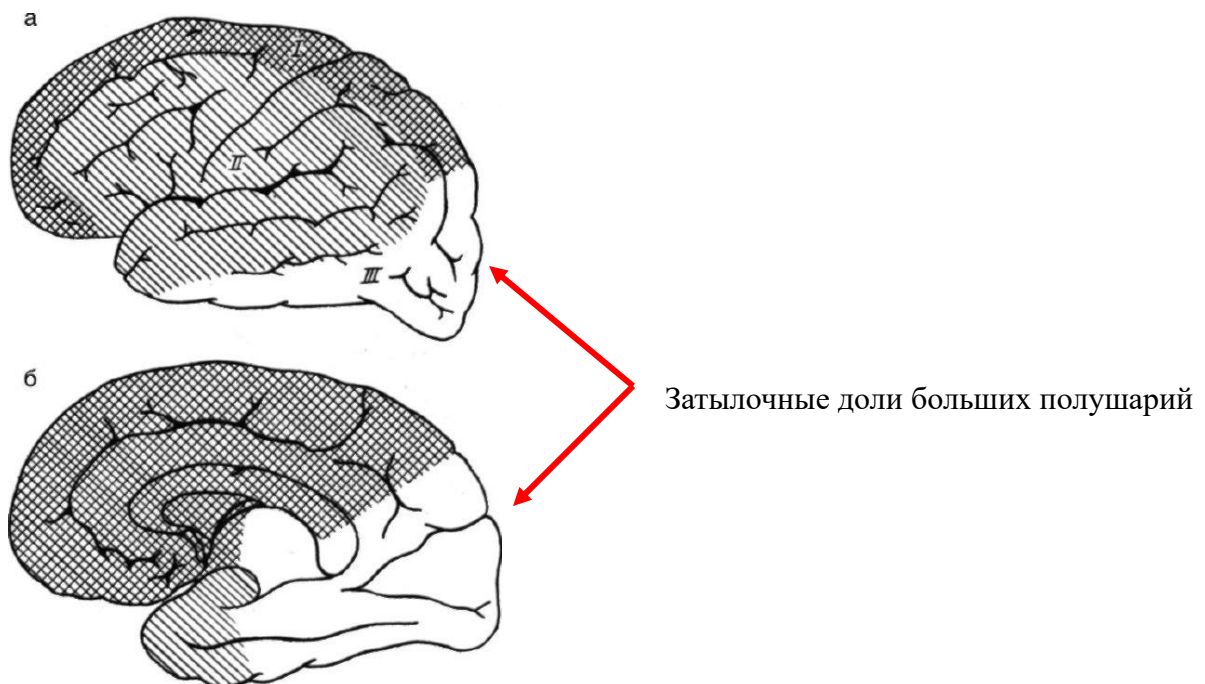


Рис.11. Кровоснабжение головного мозга (III-кровообращение задней мозговой артерией).

Осмотр. При осмотре дети часто горбятся, отмечается увеличение верхнего грудного кифоза и шейного лордоза, плечи подняты, сведены кпереди

(«стыдливая поза») (рисунок 8) [83]. Часто голова наклонена к одному из надплечий, отмечается асимметрия лица, неправильный прикус. Кожные покровы гиперэластичны, чаще-бледные. Отмечается часто рекурвация в локтевых, коленных суставах (необходимо использовать пентаду Бейтона). При осмотре задней области шеи отмечается напряжение мышц, их болезненная пальпация. Это объясняется хроническим напряжением мышц шеи в результате смещения оси головы относительно оси корпуса [99] (рисунок 12).

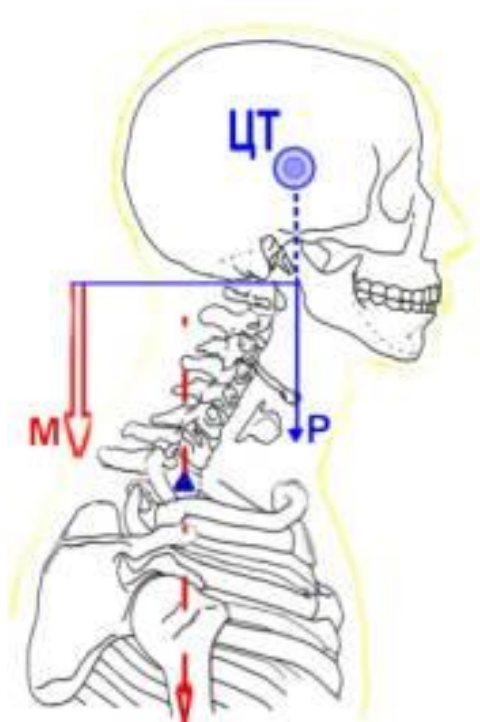


Рис.12. Смещение оси головы вперед (ЦТ – центр тяжести, М – мышцы, Р – сила).

В норме голова находится в нейтральном положении (подбородок с поверхностью шеи составляет прямой угол, линия взгляда направлена прямо вперед). В таком случае центр тяжести головы слегка смещен вперед (за счет более тяжелого лицевого скелета), создавая вектор силы Р. При выравнивании линии взгляда, вектор тяжести головы совпадает с центром осевого позвонка, образуя неустойчивое равновесие, которое поддерживается мышцами шеи (вектор М). При таком положении атлантозатылочные суставы находятся в

положении замыкания и препятствуют переднезадним движениям головы, тогда как возможность ротационных движений в атлантоосевом суставе сохраняется полностью. Однако при дисплазии фасеточных суставов, что характерно для патологии ШОП, ассоциированной с НДСТ, часто возникают повторяющиеся подвывихи тел позвонков шейного отдела, что усиливает разволокнение связочного аппарата и, как следствие, нестабильность. В детском возрасте травматизм очень велик, и при наличии дисплазии фасеточных суставов риск оперативного вмешательства в ургентном порядке увеличивается.

При избыточном грудном кифозе, или в результате сутулой осанки, которые сопровождаются наклоном верхнего грудного отдела позвоночника, голова смещается вперед. При этом нарушается нормальная биомеханика шейного сегмента, а именно: центр тяжести головы смещен вперед, теперь он не совпадает с общей гравитационной линией, а голова поддерживается только связками (главным образом мощной задней шейной связкой) и мышцами шеи.

При осмотре детей с патологией ШОП пальпация остистых отростков шейных позвонков болезненна, как и основание затылочной кости в большинстве случаев. Часто определяется болезненная пальпация остистого отростка тела CVII позвонка, а также - умеренная боль при запрокидывании головы в области шейно-грудного перехода. Именно там, на уровне CVII позвонка и 1-го ребра с обеих сторон располагается нижний симпатический «звездчатый» узел (рисунок 13), от которого отходит нерв Франка. В связи с этим, вегетативная дистония часто может быть связана с наличием проблем на данном анатомическом уровне.

У детей с признаками НДСТ также определяется сколиоз, плоскостопие, деформации грудной клетки, различные остеохондропатии.

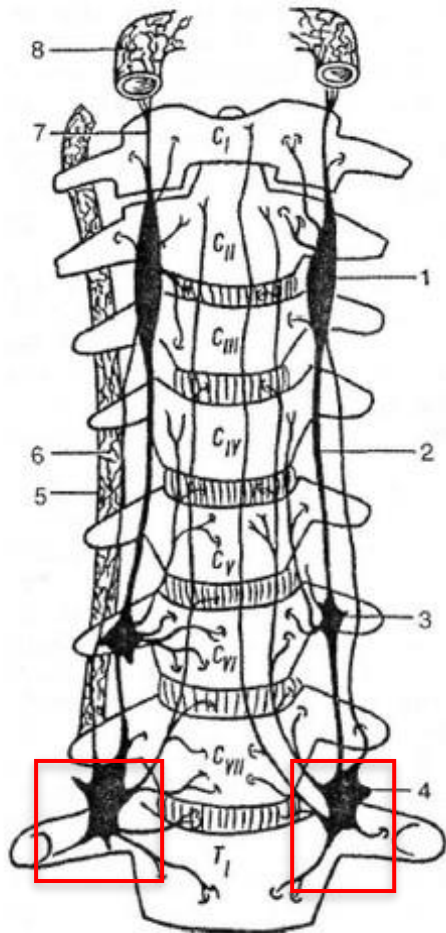


Рис.13. Звездчатый симпатический узел (выделено красным).

1.4. Диагностика

1.4.1. Ультразвуковое дуплексное сканирование сосудов головы и шеи

Данный метод исследования позволяет в полной мере продемонстрировать наличие и локализацию компрессии позвоночных артерий (ПА), аномалию строения сосудов на уровне ШОП, а также аномалию хода ПА, как например, синдром high riding vertebral artery (HRVA), а также определить степень декомпенсации гемодинамики в вертебробазилярном бассейне [92].

Исследование артериальной системы методом дуплексного сканирования предполагает получение информации о состоянии сосуда (стенки и просвета) и окружающих тканей в В-режиме, оценку гемодинамических феноменов с применением эффекта Доплера. При этом качественную информацию о состоянии кровотока получают в цветовом доплеровском, количественную — в

спектральном доплеровском режимах (рисунок 14, рисунок15). Комплексный анализ параметров во всех трех режимах создает целостное представление о патологическом процессе [53].

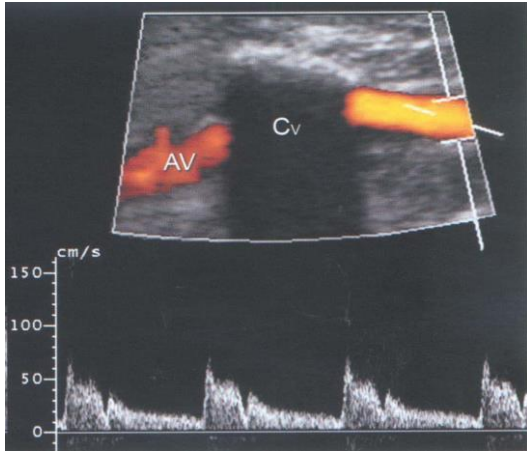


Рис.14 Визуализация позвоночной артерии методом дуплексного сканирования (V2).

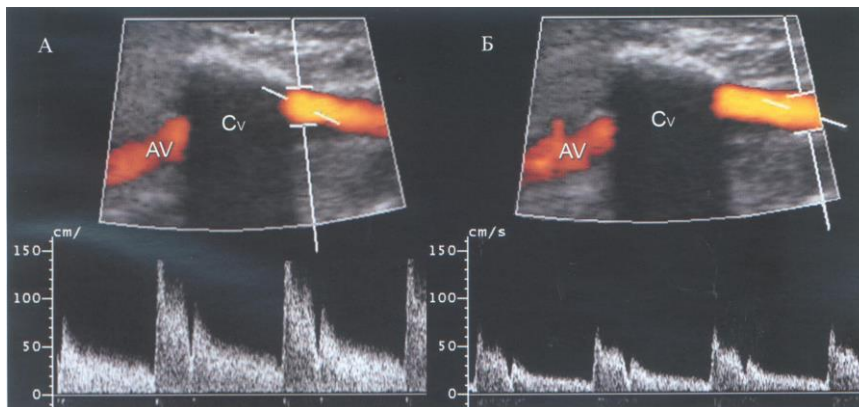


Рис.15. Визуализация позвоночной артерии методом дуплексного сканирования (V2).

1.4.2. Рентгенография шейного отдела позвоночника

При патологии ШОП используется стандарт рентгенологического исследования: рентгенография в боковой и трансоральной [83] проекциях, а также функциональные пробы (при максимальном сгибании и максимальном разгибании головы) (рисунок 16, рисунок 17, рисунок 18, рисунок 19).



Рис.16. Трансоральная проекция.

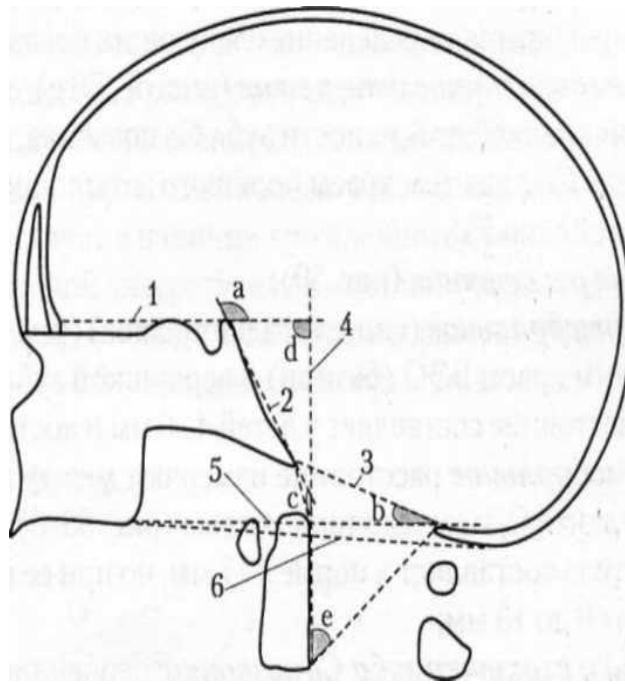


Рис.17. Боковая проекция.



Рис.18/Рис.19. Функциональные пробы при максимальном сгибании и разгибании.

Отталкиваясь от анатомии ШОП и выделения отдельно краниовертебральной области (КВО), которая включает основание черепа (Ос), атлант (С1) и аксис (С2), необходимо определять основные ориентиры данной зоны. Таким образом, на рентгенограмме КВО в боковой проекции оценивается соотношение структур основания черепа между собой и соотношение основания черепа с С1-С2 [48,146]. На рентгенограмме КВО необходимо сохранение всех необходимых структур: твердое небо, дырчатая пластинка спереди, затылочная кость сзади [100] (рисунок 20).



а — сфеноидальный угол, б — угол наклона большого затылочного отверстия, с — краниовертебральный угол, d — сфеновертебральный угол, е — угол входа в большое затылочное отверстие.

1 — касательная линия к *planum sphenoidale*, 2 — линия блюменбахова ската, 3 — линия McRue, 4 — касательная к передней стенке краниального участка позвоночного канала, 5 — линия Chamberlen'a, 6 — линия McGregor'a — т.н. базальная линия

Рис.20. Рентгенологические ориентиры краниовертебральной области.

Сфеноидальный угол образуется пересечением линий, проведенных касательно к дырчатой пластинке (*planum sphenoidale*) и блюменбахову скату основания мозга. В норме величина сфеноидального угла лежит в пределах от 90° до 130° .

Угол наклона большого затылочного отверстия (БЗО) образуется пересечением линии входа в БЗО (линия Макрю) и линией, соединяющей задний край твердого неба с задним краем БЗО (линия Чембердена). В норме угол наклона БЗО составляет от 0° до 18° .

Краниовертебральный угол образуется пересечением линий, касательных к скату основания мозга и задней поверхности зуба C_n позвонка. Угол характеризует величину физиологического краниовертебрального кифоза, в норме составляющего 130° - 165° .

Сфеноverteбральный угол образован пересечением линий, касательных к дырчатой пластинке (основанию передней мозговой ямки) и задней поверхности зуба С2 позвонка. В норме его величина лежит в пределах от 80° до 105°.

Угол входа в БЗО образуется пересечением линии, касательной к задней поверхности зуба С2 позвонка, и линии, соединяющей задненижний край тела С₂ с задним краем большого затылочного отверстия. В норме этот угол составляет от 25° до 55°.

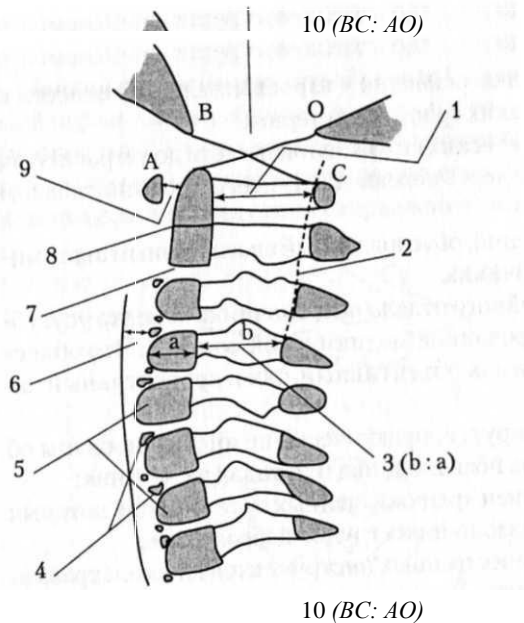
Оценка соотношений БЗО и краниального отдела позвоночного канала позволяет оценить стабильность краниоverteбральной зоны.

Линия Чемберлена - расстояние между верхушкой зуба С₂ позвонка и линией, соединяющей задний край твердого неба с задним краем БЗО. В норме линия Чемберлена пересекает верхушку аксиса либо располагается в пределах 3 мм выше или ниже его.

Линия Мак Грегора - расстояние между верхушкой зуба С2 позвонка и т.н. базальной линией, соединяющей задний край твердого неба с затылочным бугорком. В норме линии Чемберлена и Мак Грегора совпадают между собой, либо линия Мак Грегора располагается на 2-4 мм ниже.

Собственно шейный отдел позвоночника оценивается по рентгенограмме в боковой проекции при среднем физиологическом положении головы (рисунок 21). При выполнении функциональных проб в сагиттальной плоскости определяют наличие возможной скрытой патологии ШОП, в частности, НШОП.

A – задневерхний край передней полудуги *C*₁, *B* – базион, *O* – опистион, *C* – передневерхний край задней полудуги *C*₁



- 1 — ретродентальное расстояние,
- 2 — линия Swischuk'a,
- 3 — индекс Pavlov'a,
- 4 — ядра окостенения апофизов шейных позвонков,
- 5 — клиновидность тел шейных позвонков
- 6 — ретрофарингеальное расстояние
- 7 — подвижность сегмента С₂-С₃
- 8 — слияние тела и зуба *C*₂,
- 9 — сагиттальный размер сустава К₂

Рис.21. Параметры, оцениваемые в шейном отделе позвоночника.

Ретродентальное расстояние – расстояние между задней поверхностью *C*₂ и передней поверхностью задней полудуги атланта *C*₁. Оно должно быть равно или превышать 2/3 расстояния между внутренними контурами передней и задней полудуг *O*. Уменьшение этого показателя отмечается при атлантоаксиальной нестабильности, связанной с нестабильностью переднего сустава Крювелье.

Линии Свищука (анг. *Swischuk'a*) - линия, соединяющая заднюю стенку позвоночного канала между *C*₁ и *C*₃ позвонками. В норме основание остистого отростка *C*₂ должно располагаться не более, чем на 1 мм кзади от данной линии. Нарушение указанных соотношений характерно для атлантоаксиальной нестабильности, связанной с нестабильностью переднего сустава Крювелье или с корпоро-дентальной нестабильностью *C*₂.

Индекс Павлова (анг. *Pavlov'a*) в отечественной практике - как *индекс Чайковского* - отношение сагиттальной величины позвоночного канала, измеренной на уровне тела *C*₄ позвонка, к переднезаднему размеру этого тела.

По данным зарубежной литературы в норме данный показатель должен превышать величину 0,8, его уменьшение свидетельствует о наличии врожденного стеноза шейного отдела позвоночного канала. В отечественной литературе нормой считается величина индекса, превышающая 1.0; 0.8-1.0 – компенсированный стеноз, менее 0.8 - как декомпенсированный стеноз позвоночного канала.

Ядра окостенения апофизов тел шейных позвонков появляются в 10-12 лет. *Естественная клиновидность* тел шейных позвонков сохраняется до 10 лет. Максимальное *ретрофарингеальное расстояние* на уровне С2-С4 позвонков не должно превышать 7 мм, на уровне С5-С7 – 20 мм. У детей *на уровне С2-С3 сегмента возможна физиологическая подвижность* до 3 мм (псевдолюксация). *Слияние тела и зуба С2* по рентгенологическим данным происходит от 3 до 6 лет.

Щель сустава Крювелье не превышает 3-4 мм у детей до 8 лет и 2-2,5 мм – у детей после 8 лет. *Расширение сустава Крювелье более 4 мм при анализе функциональных рентгеновских снимков оценивается, как нестабильность КВО* [44].

Индекс Пауэр (анг. Power) – отношение расстояния между базионом и задней полудугой атланта к расстоянию между передней дугой атланта.

Отталкиваясь от такого большого количества показателей, анализ рентгенограмм ШОП становится более точным, информативным, в результате чего можно избежать гипердиагностики и/или выявления патологии.

1.4.3. Компьютерная томография шейного отдела позвоночника

Компьютерная томография (КТ) – это высокочувствительный метод диагностики заболеваний, представляющий собой послойное сканирование тела направленными рентгеновскими лучами [38,47,55]. Термин «томография» происходит от корней двух греческих слов: «томо» - срез, слой, и «графо»-писать.

При данном методе исследования получают изображения и делают описание послойных снимков шейного отдела на том или ином уровне. Снимки

можно делать в поперечной, боковой и других плоскостях. Это позволяет визуализировать самые мелкие патологические образования, «малые» признаки дисплазии: стенозы фораминальных отверстий (рисунок 22, рисунок 23), не видные на рентгенограммах, деформации позвоночного канала, дисплазию фасеточных суставов, высокое стояние ПА, остеофиты. Ряд отечественных публикаций свидетельствуют о частом сочетании костной дисплазии с дисплазией сосудов [26].

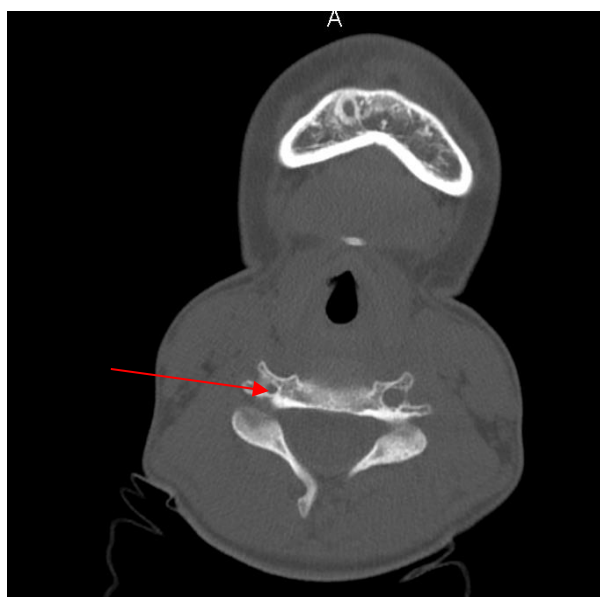


Рис.22. Врожденный стеноз левого фораминального отверстия СVпозвонка.

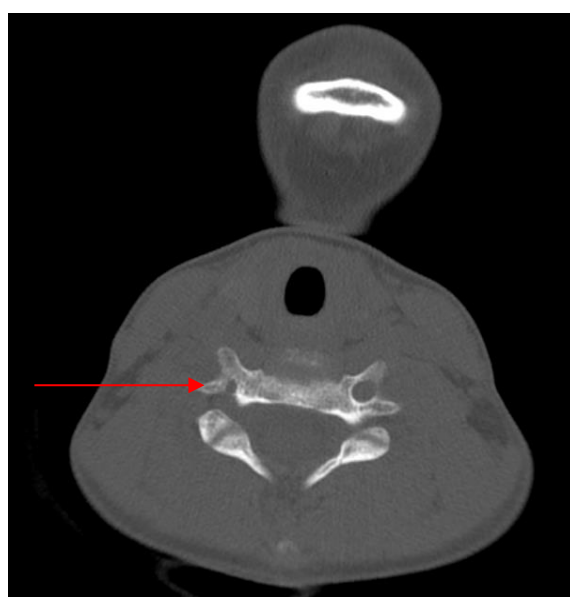


Рис.23. Врожденный стеноз левого фораминального отверстия СVI позвонка.

Однако нельзя не сказать о недостатке КТ – наличие высокой лучевой нагрузки (эффективная доза облучения при рентгенографии позвоночника составляет 1.5 мЗв, а при КТ – 6 мЗв), а также недостаточная информативность хрящевых структур и мягких тканей.

В некоторых случаях, когда у ребенка присутствует вынужденное положение головы, при котором невозможно сделать информативную рентгенограмму или на рентгенограммах ШОП есть сомнительные признаки дисплазии костной, методом выбора является компьютерная томография.

1.4.4. Магнитно - резонансная томография шейного отдела позвоночника

Данный метод исследования является наиболее информативным для выявления патологии мягко-тканых структур. По данным МРТ оценивают состояние спинного мозга, дурального мешка, состояние связочно-мышечного аппарата, дисков (рисунок 24, рисунок 25), гемодинамические нарушения [11]. МРТ позволяет оценить диаметр (рисунок 26), ход сосудов (рисунок 27), в частности позвоночных артерий, наличие дополнительных патологических изгибов во всех четырех сегментах [9]. Также МРТ-исследование позволяет оценить степень возможной гипертрофии связочного аппарата на уровне КВО, что может приводить к сужению позвоночного канала [9].

Необходимо отметить, что данный метод исследования не оказывает лучевой нагрузки, так как не имеет ионизирующего излучения. Тем самым является безопасным для ребенка.



Рис. 24. МРТ ШОП.



Рис. 25. МРТ ШОП.



Рис. 26. Гипоплазия позвоночной артерии.



Рис. 27. Формирование петли (койлинг).

1.5. Современные подходы к лечению патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани

Аномалии развития ШОП встречаются в детской вертебралогии довольно часто [148,161]. Дети данной группы относятся к группе риска по формированию травматической и диспластической НШОП. Наряду с этим сосудистую и костную патологию детей данной группы чаще оперируют во взрослом состоянии. По данным зарубежной литературы пациенты, которым показано было оперативное лечение, составляли 1-2 человека с истинной травмой и 4-9 – с атланта-аксиальным блокированием [113]. Однако недостаточно обследованный шейный отдел в детском возрасте может привести к фатальным последствиям во взрослом возрасте. В связи с этим их нужно выделять из общего потока пациентов с жалобами на боли в шее и головные боли [19].

При атланта-аксиальном блокировании показано как взрослым, так и детям устранение порочного положения при помощи метода **Рише-Гютера**:

Больной находится в положении на спине, голова и шея выстоят за край стола. Предварительно производят обезболивание: вводят 10—15 мл 0,5—1% раствора новокаина паравертебрально на уровне поражения.

I этап: тракция по оси позвоночника. Осуществляется хирургом через удлиненные тяги петли Глиссона, закрепленные на пояснице.

Руками хирург охватывает голову пострадавшего.

II этап: помощник хирурга стоит напротив и охватывает шею пациента так, чтобы верхний край ладони находился на уровне повреждения на одной из сторон при двустороннем вывихе и на «здоровой» — при одностороннем. Продолжая вытяжение по оси, оператор производит наклон головы и шеи в «здоровую» сторону.

III этап: осуществляя тягу по оси и не устраняя наклона головы и шеи, производят поворот головы в сторону вывиха, при этом хирург своими ладонями поддерживает голову за боковые поверхности, облегчая выполнение манипуляции. Голову выводят в среднее физиологическое положение с умеренной гиперэкстензией.

Вправление двусторонних вывихов достигается манипуляцией сначала с одной стороны, затем — с другой. После вправления необходимая фиксация позвоночника достигается торако-краниальной повязкой при неосложненных вывихах сроком до 2—3 мес. с обязательной ранней реабилитацией [82].

Лечение детей с патологией ШОП должно быть индивидуальным в зависимости от вида и уровня дисплазии. При присутствии болевого синдрома в шее, головных болей, без признаков блокирования на уровне ШОП показано консервативное лечение комплексное, включающее разгрузку шейного отдела при помощи различных видов шейных ортезов (воротник Шанца, головодержатели типа «Филадельфия»)[9] (рисунок 28, рисунок 29).



Рис.28. Воротник Шанца.



Рис.29. Головодержатель Филадельфия.

При выраженном болевом синдроме необходимо купирование его при помощи медикаментозных препаратов, физиотерапевтических методик, направленных на исчезновение мышечного напряжения, отека [14]. С этой целью используют в острый период нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП), которые характеризуются высокой анальгетической активностью и выраженным противовоспалительным эффектом [14].

В педиатрической практике большинство НПВП не разрешены к применению ввиду отсутствия проведения соответствующих клинических исследований. До 2 лет разрешен прием ибупрофена 30-40 мг/кг и индометацина 2-2,5 мг/кг в 3-4 приема, с 2 лет можно применять напроксен (например, суспензия) 2,5-10 мг/кг в 1-3 приема, с 6 лет разрешаются отдельные формы диклофенака, например вольтарен 25 мг, а также кетопрофен при массе тела 15-30 кг - 30 мг, при массе более 30 кг – 60 мг 2-3 р\день, с 7 лет возможно применение нимесулида (например, найз, нимулид) в виде суспензии 3-5 мг/кг, с 12 лет разрешен аспирин 75-80 мг/кг, с 15 лет — пироксикам 0,3-0,6 мг/кг и мелоксикам 0,12-0,25 мг\кг.

Как в отечественной, так и в зарубежной литературе мнения многих авторов сходятся на сочетании НПВП и миорелаксантов. К наиболее известным миорелаксантам относятся толперизона гидрохлорид (например, мидокалм), баклофен, тизанидина гидрохлорид (например, сирдалуд). Последний

противопоказан детям до 18 лет. Применение миорелаксантов способствует регрессу не только активных, но и латентных триггерных пунктов, улучшая отдаленный прогноз, снижая риск возникновения рецидива МБС [56, 12].

В отечественной литературе давно доказана эффективность применения при болях в позвоночнике, в том числе и в шейном отделе, витаминов группы В, которые обладают помимо анальгезирующей, еще и антиоксидантной активностью. Это влияет на процессы регенерации нервных волокон и миелиновой оболочки. Наиболее эффективными считаются комплексные препараты такие как мильгамма, нейромультивит [3]. Мильгамма противопоказана до 16 лет.

В литературе имеются данные об эффективности применения хондропротекторов в комплексном лечении при патологии ШОП, болевом синдроме. Это объясняется их действием, которое улучшает метаболизм хряща, стимуляцию синтетических процессов в хондроцитах, синтез гликозаминогликанов и протеогликанов в тканях хряща, подавление активности матриксных протеиназ, вызывающих деструкцию хряща [74].

И в отечественной и в зарубежной литературе много данных об эффективности гомеопатических препаратов при лечении болевых синдромов в позвоночнике [45, 149]. Наиболее часто в педиатрии используются траумель С, цель Т, дискус композитум, арника.

Помимо медикаментозной терапии у детей широко используются различные физиотерапевтические методики, направленные на улучшение трофики тканей, улучшении кровоснабжения ШОП, расслабления мышц шеи и снятия отека мягких тканей. Наиболее выражен эффект от применения электростатического массажа Nivamat, лазеротерапии, магнитотерапии. При этом наибольшую доказательную базу среди методов физиолечения имеют низкодозная инфракрасная лазеротерапия и терапия переменными магнитными полями высокой и низкой частоты [37].

Лечебная гимнастика у детей, как и у взрослых, подбирается индивидуально, обязательно используется изометрическая гимнастика для

ШОП, с целью добиться пост-изометрического расслабления мышц (ПИР) [1]. Лечебный эффект, несомненно, оказывает лечебный массаж ручной, гидромассаж, масляный. Массаж улучшает трофику тканей, расслабляет участки спазмированных мышц, местно улучшает гемодинамику.

Однако при отсутствии эффекта от проводимого консервативного лечения, при сохраняющемся болевом синдроме более 1,5 месяцев, при стойкой корешковой и спинальной симптоматике, вызванной компрессией нервных структур, частые обострения болевого синдрома с короткими ремиссиями являются показанием к оперативному лечению. Для предупреждения или ликвидации спондилолистеза чаще используют стабилизирующие операции. В этом случае применяют современные системы стабилизации: шейные кейджи, система спинальной фиксации, шейно-грудная система фиксации при задне-шейном спондилодезе, пластины межтеловой фиксации из никелидтитана для передней стабилизации шейного отдела позвоночника [145].

Любое оперативное лечение сопряжено с возможными осложнениями такими, как:

- локальные инфекционно-воспалительные процессы [85],
- медленное сращение, не сращение или неправильная консолидация костей в случае применения технологии спондилодеза/артродеза,
- поломка, смещение внедренных стабилизирующих систем,
- интраоперационное ранение спинного мозга, нерва, сосудов.

Таким образом, в литературе описываются методы лечения патологии ШОП у детей. Однако не описаны методы лечения патологии ШОП у детей, ассоциированной с НДСТ.

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1. Общая характеристика пациентов

Работа была проведена в ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» (главный врач: к.м.н.В.В.Горев). Набор пациентов проводился на базе ФГАУ «НМИЦ Здоровья Детей» Минздрава России (директор: д.м.н., проф. Фисенко А.П.) и ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ».

Критерии отбора пациентов.

1. Наличие жалоб: головные боли, боли в шее, хруст и щелчки в шее, головокружения.
2. Наличие фенотипических признаков ДСТ.
3. Возраст от 7 до 17 лет.
4. Отсутствие в анамнезе травм на уровне ШОП с наличием вертебро-медуллярного конфликта.

Работа проводилась в несколько этапов:

- 1) с целью определения распространенности среди обратившихся детей и подростков синдрома НДСТ, было осмотрено 318 человек в возрасте от 7 до 17 лет с жалобами на головные боли, боли в шее, головокружения, хруст, щелчки в шее. Дети поступали с приема неврологов – 168 (52,8%), с приема детских хирургов – 97 (30,5%), с приемов специалистов других профилей (кардиолог, отоларинголог, эндокринолог, офтальмолог) – 53 (16,7%) на осмотр в результате сформированных 3-х потоков: (диаграмма 1).

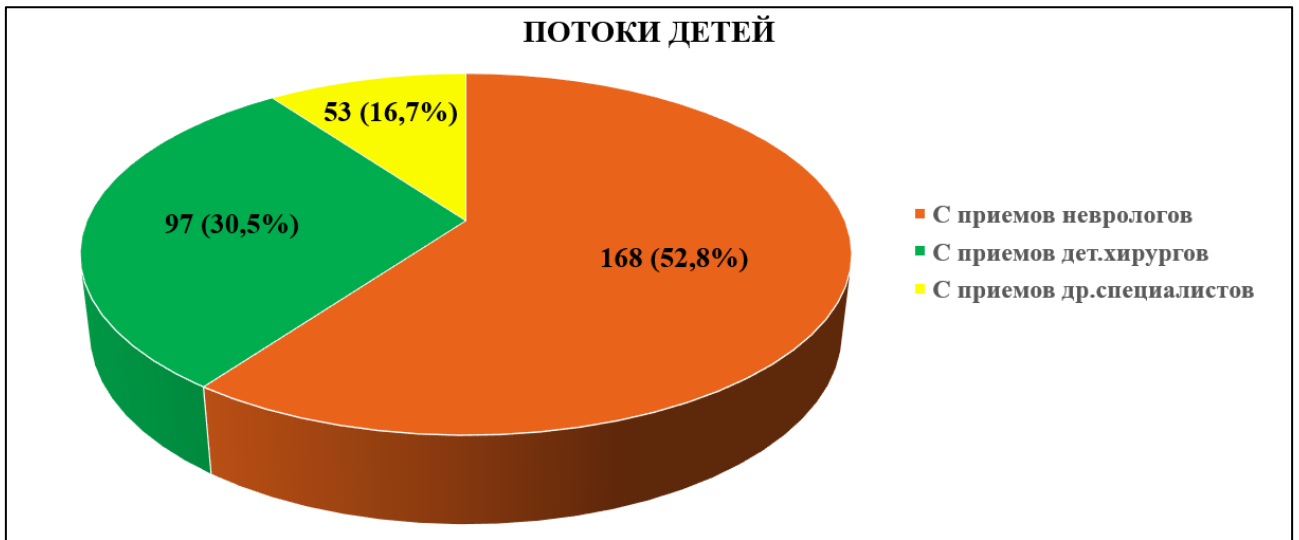


Диаграмма 1. Потоки детей.

Из 318 у 223 (70,1%) детей нами во время исследования были обнаружены признаки дисплазии соединительной ткани (диаграмма 2).



Диаграмма 2. Распределение пациентов по наличию фенотипических признаков синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани.

Из отобранных 223 пациента - 136 девочек (61%) и 87 мальчиков (39%) (диаграмма 3).

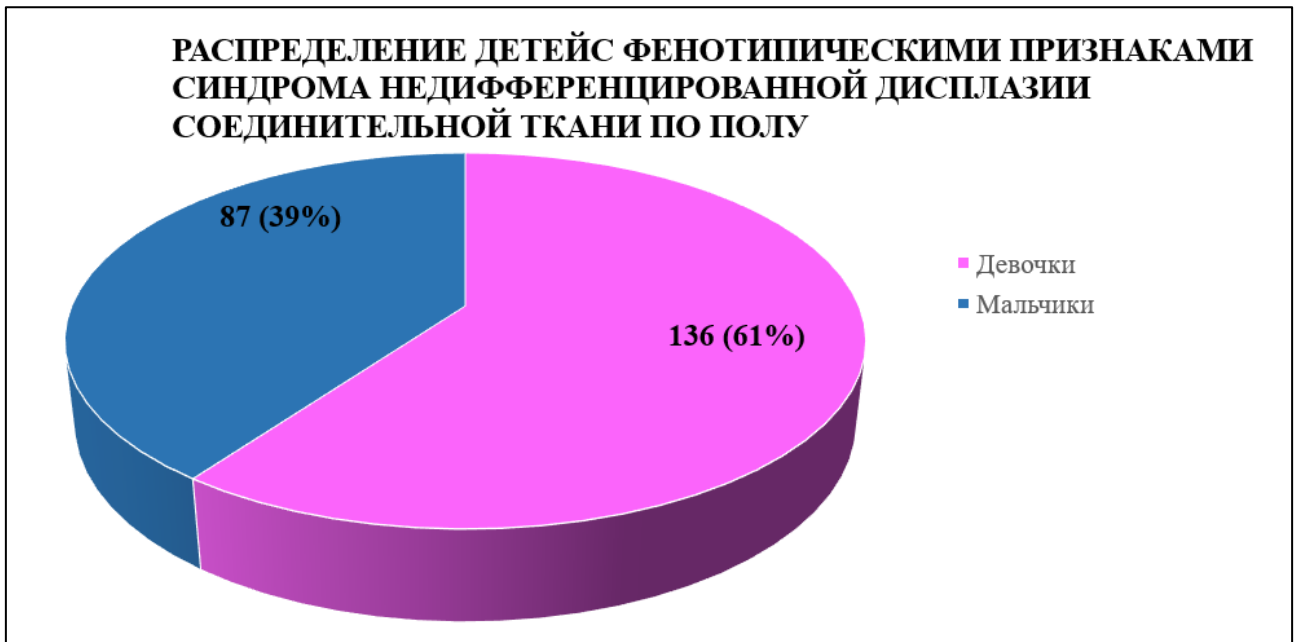


Диаграмма 3. Распределение пациентов с фенотипическими признаками синдрома НДСТ по полу.

- 2) для выявления патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, среди детей было использовано комплексное клинико-инструментальное обследование. В возрастную группу от 7 до 10 вошло 73 ребенка (32,7 %), от 11 до 14 лет – 88 детей (39,5 %), от 15 до 18 – 62 ребенка (27,8 %) (диаграмма 4).



Диаграмма 4. Распределение детей с фенотипическими признаками синдрома НДСТ по возрасту.

- 3) эффективность лечения оценивалась по данным инструментального контрольного обследования, а также с использованием клинических методов.

Схема исследования

В начале исследования 177 пациентов с выявленной патологией шейного отдела позвоночника были разделены на 3 группы по 59 человек в каждой:

- Группа I (сравнения) – стандартное лечение (ЛФК, изометрическая гимнастика для ШОП, массаж, физиотерапия);
- Группа II – шейные ортезы (головодержатель Филадельфия, воротник Шанца) с назначением стандартного лечения (ЛФК, изометрическая гимнастика для ШОП, массаж, физиотерапия);
- Группа III – шейные ортезы (головодержатель Филадельфия, воротник Шанца), лекарственные препараты (магния лактат дигидрат и пиридоксина гидрохлорид (например, Магне В6) и левокарнитин (например, Элькар)) с назначением стандартного лечения (ЛФК, изометрическая гимнастика для ШОП, массаж, физиотерапия).

Не все пациенты прошли сопоставимое исследование УЗДГ БЦС через 6 месяцев после начала исследования (прошли 111 из 177 детей, у которых была выявлена патология шейного отдела позвоночника). В анализ было включено 59 из 111 пациентов:

- Группа I – 19 пациентов;
- Группа II – 20 пациентов;
- Группа III – 20 пациентов.

2.2. Клинические методы исследования

Сбор жалоб и анамнеза:

в результате обследования 318 детей с 7 до 17 лет были выявлены следующие жалобы: головные боли, головокружения, боли в шее, хруст и щелчки в шее, простые фотопсии (мелькание «мушек» перед глазами, цветных кругов, потемнения), ограничение движений в шейном отделе позвоночника, боли в шее во время определенных движений, изменение чувствительности в пальцах рук, особенно после сна, преходящее онемение кончика или половины языка, нарушение координации, носовые кровотечения, беспокойный сон) (таблица 3).

Таблица 3. Жалобы детей (n=318) с НШОП.

ЖАЛОБЫ	% от общего количества
Головные боли	76
Головокружения	34
Боли в шее	78
Хруст и щелчки в шее	56
Простые фотопсии	41
Ограничение движений в шейном отделе позвоночника	23
Боли в шее во время определенных движений	31
Изменение чувствительности в пальцах рук после сна	24
Преходящее онемение кончика или половины языка	3
Нарушение координации	35
Носовые кровотечения	28
Беспокойный сон	48

Выясняя характер головных болей (у 242 ребенка из 318), учитывалась локализация (затылочная (72%), височная (12%), лобная (24%), заушная (41%)), наличие иррадиации (36%), частота (от 2-3 раз в месяц (56%) до 5-6 раз в неделю (44%)), зависимость возникновения от времени суток (57%) или от физической нагрузки (11%). Выяснялась продолжительность болевого синдрома, а также купирование болей, сочетание с болями в шее (73%), головокружениями (23%) и очередность их возникновения.

Собирая анамнез, мы уточняли период протекания беременности у матери (была ли гипоксия (33%), фетоплацентарная недостаточность (56%), в связи с чем наблюдается нарушение формирования коллагена, какие заболевания были у матери во время беременности, которые могли как косвенно, так и прямо повлиять на нарушение синтеза коллагена или формирование измененного коллагена), родов (были ли роды стремительными, затяжными, была ли вакуумная экстракция плода), а также постнатального периода (не было ли падения ребенка вниз головой (67%)).

Акцентировалось внимание на наследственном факторе, принимая во внимание возможный семейный характер патологии соединительной ткани, а именно, дисплазии (46%).

Одним из проявлений ДСТ является гипермобильность суставов [61]. Для наибольшей информативности оценки ГМС, мы использовали *диагностическую пентаду Бейтона* [111], которая используется для выявления и установления степени выраженности синдрома гипермобильности суставов по 9-ти бальной шкале (таблица 2) (схема 3).

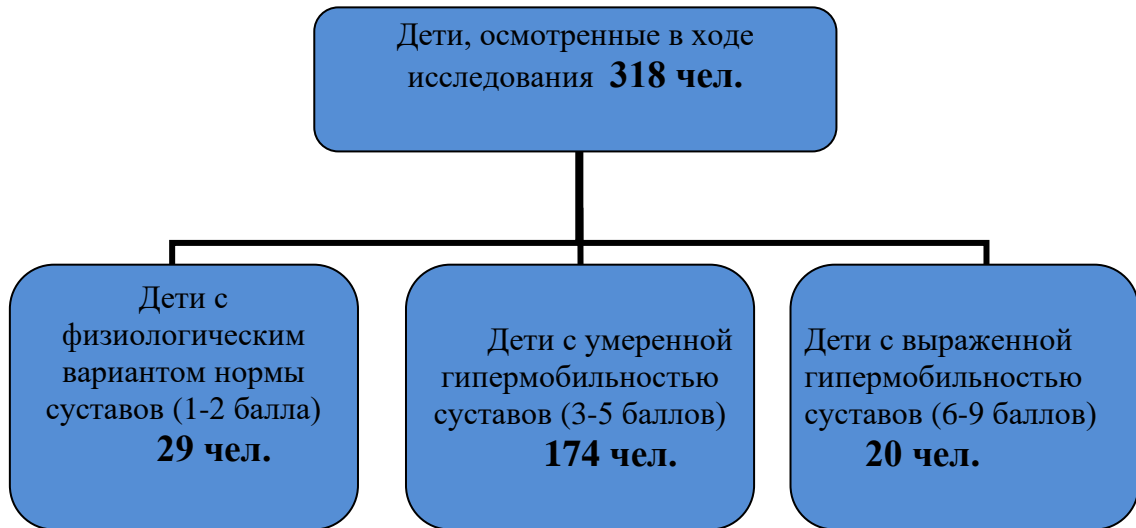


Схема 3. Распределение осмотренных детей по степени выраженности гипермобильности суставов.

Фенотипические проявления и степень дисплазии соединительной ткани определялись согласно схеме (схема 4), предложенной Т. Милковска-Дмитровой и А. Каракашевым. Учитывались основные и второстепенные признаки дисплазии соединительной ткани и их сочетание.

Основные признаки

- Плоскостопие (86%)
- Расширение вен (12%)
- Готическое небо (21%)
- Гипермобильность суставов (61%)
- Патология органа зрения (35%)
- Деформации грудной клетки и/или позвоночника (47%)
- Увеличенная

Второстепенные признаки

- Аномалии ушных раковин и зубов (28%)
- Преходящие суставные боли (78%)
- Вывихи и подвывихи суставов (29%)
- Птеригодактилия (13%)

Схема 4. Формирование степени тяжести дисплазии соединительной ткани (n=318).

1. **Легкая** (1 степень) – диагностируется при наличии двух основных признаков (n=54).

Следующие 2 степени складываются из сочетания основных и второстепенных признаков.

2. **Средняя** (2 степень) – при основных и 2-3 второстепенных или 3-4 основных и 1-2 второстепенных (n=152).
3. **Тяжелая** (3 степень) – определяется при наличии 5 основных и 3 второстепенных (n=17).

Физикальное обследование пациентов (n=318).

При осмотре пациентов оценивалось *положение головы* в сагиттальной плоскости (выдвинута ли она вперед относительно корпуса тела) (n=146), во фронтальной плоскости (есть ли наклон головы к какому-либо надплечью и под каким углом) (n=26), втянута ли она в плечи («стыдливая» поза) (n=51). Оценивалось также *лицо*: есть ли асимметрия носогубных складок (n=37), сглаженность нижней части щеки, неправильный прикус (n=121). Помимо этого, оценивались ушные раковины («свернутые», «помятые»), низкий рост волос по задней поверхности шеи.

Оценивались ротационные тесты для ШОП сначала при проведении активных движений (n=17), затем – пассивных (n=167) [39]. Учитывалось наличие иррадиации болей при выполнении различных движений в шейном отделе позвоночника (n=33), угловые показатели, наличие конечных «жестких» точек при движениях в ШОП (n=199). Также учитывалось напряжение мышц задней области шеи (n=182), болезненность при их пальпации (n=161), болезненная пальпация и перкуссия остистых отростков шейных позвонков и основания затылочной кости по средней линии (n=203).

2.3. Инструментальные методы исследования

Для установления диагноза: патология шейного отдела позвоночника, - мы использовали:

- ультразвуковую доплерографию (УЗДГ) брахицефальных сосудов (БЦС) с «поворотными» пробами,
- рентгенографию ШОП в боковой, трансоральной проекциях, с проведением функциональных проб,
- компьютерную томографию ШОП по показаниям,
- спиральную компьютерную томографию сосудов головы и шеи по показаниям,
- магнитно-резонансную томографию (МРТ) ШОП по показаниям,
- магнитно-резонансную ангиографию по показаниям.

Учитывая наличие признаков ДСТ у наших пациентов, которая отражается также на сосудистом русле, мы проводили УЗДГ БЦС с обязательным проведением «поворотных» проб.

Обследование всем пациентам (n=111) проводилось на аппаратах AcusonS 2000 фирмы Siemens.

Мы предложили проведение «поворотных» проб при УЗДГ БЦС в обязательном порядке всем пациентам для выявления вертеброгенного воздействия на позвоночные артерии, степени выраженности этого воздействия, а также уровня воздействия.

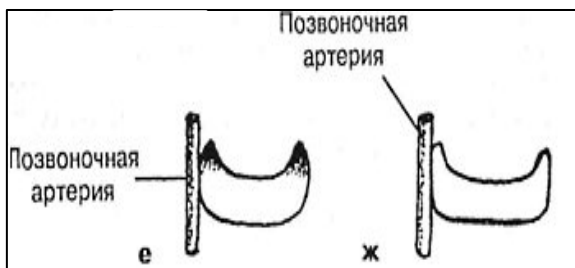
Методика проведения УЗДГ БЦС. При проведении «поворотных» проб пациент находится лёжа на животе, руки вдоль туловища, голову просят поставить прямо на лоб. Датчик располагают в проекции большого затылочного отверстия, направляя УЗ - луч кпереди и кверху так, чтобы обеспечить его проникновение через большое затылочное отверстие. Обычно визуализируются позвоночные и базилярная артерии в виде V - образной фигуры. Регистрируются показатели кровотока в обеих ПА. Следующим шагом пациента просят повернуть голову в одну сторону, затем в другую, при этом фиксируются

изменения гемодинамики. Проба считается отрицательной, если в ПА при ротации головы в контралатеральную сторону регистрируется отсутствие изменений показателей, либо прирост линейной скорости кровотока (ЛСК). При снижении ЛСК проба считается положительной [53].

Рентгенографию ШОП пациенты выполняли на аппаратах Advantx Legacy (RU1086RX03, RX1086RX04) фирмы GE, а также в поликлиниках по месту жительства.

Для исключения краниовертебральной патологии мы проводили трансоральную проекцию всем пациентам в положении лежа с целью избегания неправильной установки головы [83] с использованием разработанного головодержателя (рисунок 30) [77].

Прямая проекция ШОП выполнялась для оценки унковертебральных сочленений, учитывая возможность формирования у ряда пациентов варианта строения наружной поверхности крючковидного отростка в форме «стены» (рисунок 30).



(е-вариант «крыши»-норма; ж-вариант «стены» -патология)

Рис. 30. Варианты строения крючковидных отростков.

Именно при таком варианте строения возможна компрессия ПА при патологическом смещении тел позвонков, а также повреждение ПА при малейшем разрастании остеофитов в области унковертебральных сочленений. Также отмечалось отклонение остистых отростков шейных позвонков от средней линии, асимметрия межпозвоночных пространств, деформация тел позвонков.

На рентгенограмме ШОП в боковой проекции оценивалась помимо строения тел позвонков, возможных аномалий развития тел позвонков и/или их дужек, щель сустава Крювелье. Это передний атланта-дентальный интервал (ADI) – расстояние от заднего края дуги С1 до передней поверхности зубовидного отростка. Величина 10–12 мм является критической, так как дальнейшее расширение ADI ведет к сдавлению спинного мозга [156]. Мы отталкивались от «Правил трех Still»: зубовидный отросток занимает 1/3 позвоночного канала, 1/3 - резервное пространство, 1/3 занимает спинной мозг. В любом случае расстояние передняя дуга атланта-зуб должно быть меньше расстояния зуб-задняя (SAC – Space Available for the Cord). Этот показатель (правило) очень важен и не меняется в процессе роста [119] (рисунок 31).

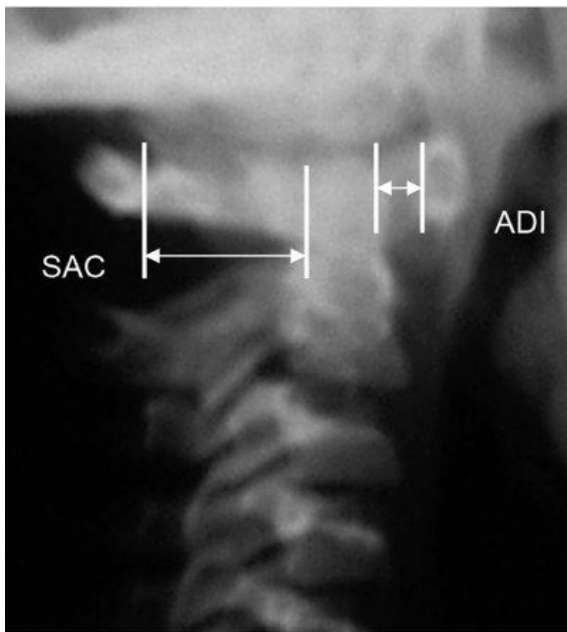


Рис.31. Боковая рентгенограмма ШОП ребенка.

При проведении функциональных проб мы обязательно учитывали величину сустава Крювелье, дельта не должна превышать 2 мм, а также патологическое смещение тел шейных позвонков, степень и уровень смещения, определяя таким образом нарушение динамической функции шейного отдела позвоночника.

Компьютерная томография ШОП проводилась пациентам только по показаниям - при наличии на рентгенограммах костной дисплазии. Обследование проводилось на аппаратах Toshiba Aquilion (160 срезов).

Спиральная компьютерная томография с контрастированием сосудов имеет ряд преимуществ – точное определение геометрии патологически извитых сосудов, что необходимо для решения вопроса об оперативном лечении. Необходимо указать на недостаток - введение контрастного препарата в сосуды. Данный метод исследования был проведен двум пациентам, у которых в клинике отмечались транзиторные ишемические атаки, которые проявлялись онемением кончика языка, онемением кистей, потерей сознания. Эти дети были консультированы нейрохирургами в НИИ нейрохирургии им.Н.Н.Бурденко. В результате, одному ребенку, который изначально обратился с жалобами на головные боли, головокружения, синкопы и боли в шее, было показано оперативное лечение патологически измененных сосудов.

Магнитно-резонансная томография ШОП и МР-ангиография сосудов головы и шеи проводилась по показаниям. Обследование прошли 9 детей, у которых была патологическая извитость сосудов головы и шеи, гемодинамически значимая, при отсутствии в клинике транзиторных ишемических атак. Все 9 детей были консультированы неврологами. Исследование проводилось с использованием магнитно-резонансного томографа Signa HD_x фирмы GE со сверхпроводящим магнитом напряженностью магнитного поля 1.5 тесла и MR Discovery 750 со сверхпроводящим магнитом напряженностью магнитного поля 3,0 тесла. Использовался T1- и T2-взвешенный режим изображения в сагиттальной, фронтальной и аксиальной плоскостях.

Преимуществами данного метода является возможность получения томограмм в любой проекции (аксиальной, сагиттальной, фронтальной), а также лучшая визуализация мягких и хрящевых тканей. Необходимо сказать, что данный метод является неинвазивным и безопасным. Противопоказания к использованию данного метода: наличие различных металлических изделий в

теле больного (различные имплантаты и протезы), клаустрофобия. Кроме того, МРТ отличается несколько большей, чем КТ длительностью исследования, в связи с чем возникают сложности при использовании данного диагностического метода у детей дошкольного возраста, т.к. ребенку трудно длительно находиться без движения.

2.4. Методики лечения патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани

В результате рандомизации все пациенты, которым был выставлен диагноз: патология шейного отдела позвоночника, - были разделены на 3 группы по 59 человек.

1-я группа являлась **группой сравнения**, лечение в которой было стандартным и включало:

- лечебную гимнастику с изометрической гимнастикой для шейного отдела,
- физиотерапевтическое лечение,
- массаж «воротниковой» области и спины.

Лечение 2-ой группы включало:

- лечебную гимнастику с изометрической гимнастикой для шейного отдела,
- физиотерапевтическое лечение,
- массаж «воротниковой» области и спины,
- **подбор и ношение шейных ортезов.**

Лечение 3-ей группы было наиболее комплексным и включало:

- лечебную гимнастику с изометрической гимнастикой для шейного отдела,
- физиотерапевтическое лечение,
- массаж «воротниковой» области и спины,
- **подбор и ношение шейных ортезов,**
- **введение per os лекарственных препаратов: магния лактат дигидрата, пиридоксина гидрохлорида и левокарнитина.**

2.4. Статистическая обработка данных.

Статистический анализ был выполнен в пакете IBM SPSS Statistics 21. Характеристика числовых переменных опирается на процентильные показатели. Для сравнения между группами использовался непараметрический критерий Краскала-Уоллиса. Приводимые ящичковые диаграммы построены в соответствии с критерием Тьюки (отмечается медиана, нижний и верхний квартили, а также 1,5 межквартильных размаха от границ ящика); точками отмечались наблюдения, не уложившиеся в границы. Средние и стандартные отклонения, а также доверительные интервалы для среднего рассчитывались для числовых показателей с распределениями, близкими к нормальному. Сопоставление значимости величин изменения также было осуществлено параметрическим методом – однофакторным дисперсионным анализом с последующими попарными множественными сравнениями с применением к наблюдаемому уровню значимости поправки Бонферрони.

ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ КЛИНИКО-ИНСТРУМЕНТАЛЬНОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ

В результате клинико-инструментального обследования 223 детей с фенотипическими признаками ДСТ патология ШОП была выявлена у 177 детей (79,4 %). Из них девочек оказалось больше – 91 (51,4 %), мальчиков – 86 (48,6 %) (диаграмма 5). В возрастную группу от 7 до 10 лет включены 72 ребенка с явлениями НШОП (40,7 %), в группу от 11 до 14 лет – 74 (41,8 %) и в группу от 15 до 18 лет – 31 пациент (17,5 %) (диаграмма 6).

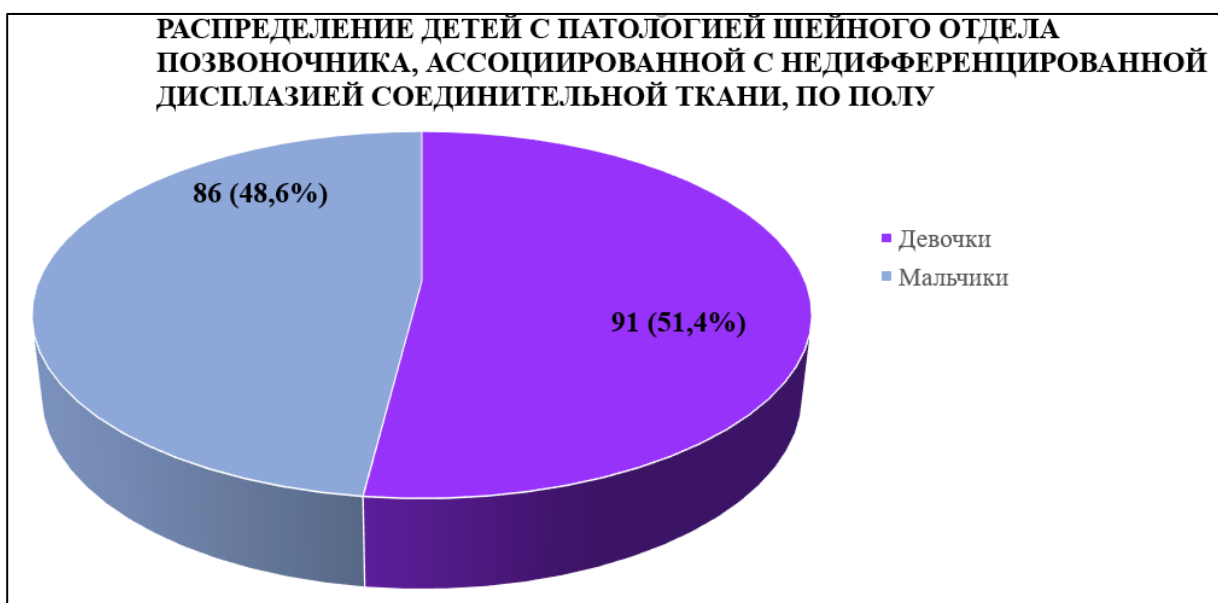


Диаграмма 5. Распределение детей с патологией ШОП (177) по полу.

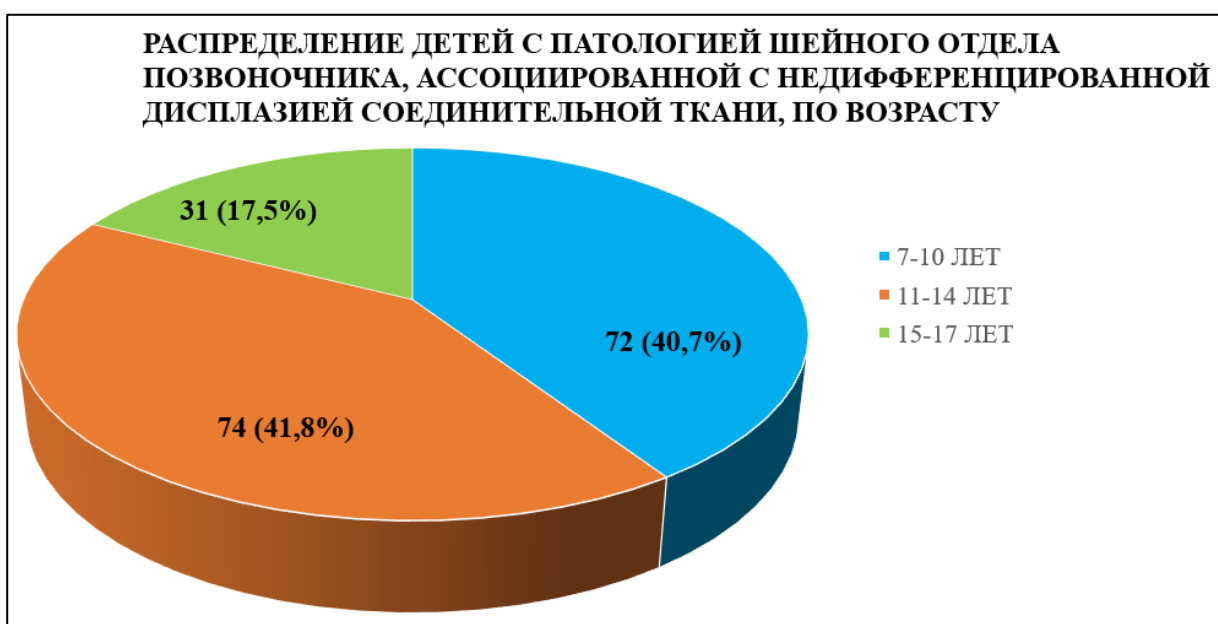


Диаграмма 6. Распределение детей с патологией ШОП (177) по возрасту.

В своей работе мы использовали разработанный нами адаптированный алгоритм диагностики патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, на основе мультидисциплинарного подхода (схема 5).

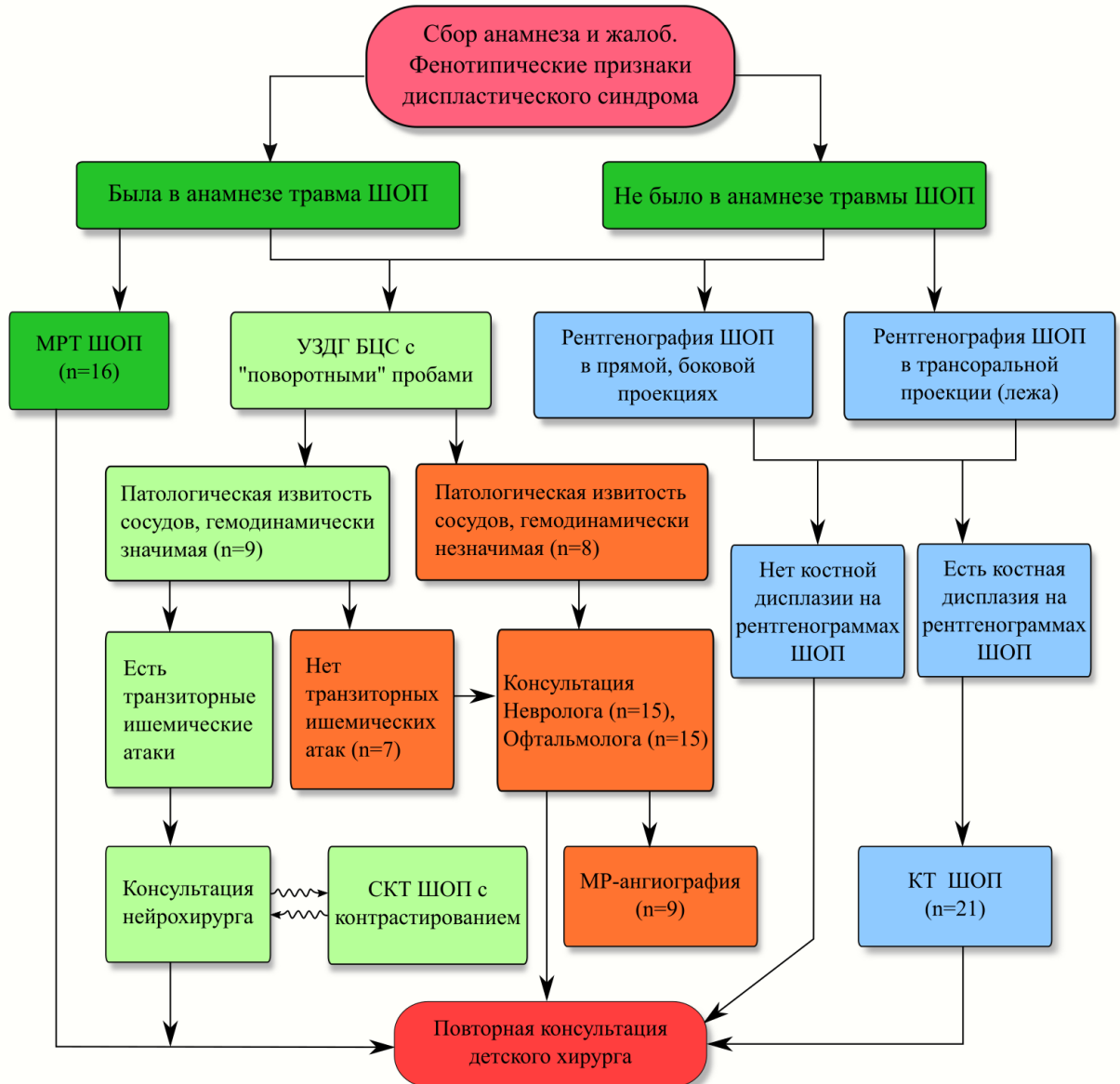


Схема.5. Алгоритм диагностики патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, на основе мультидисциплинарного подхода.

В результате проведения УЗДГ БЦС с функциональными пробами 111 детям из 177 у 57 (51,4 %) было выявлено вертеброгенное воздействие на позвоночные артерии (положительная «поворотная» проба). Оно проявлялось в уменьшении ЛСК по позвоночным артериям от 15 до 60% в зависимости от обследуемого индивидуума. Из 111 детей: 1) позднее вхождение ПА – 13 детей (11,7%), 2) гипоплазия ПА (диаметр просвета артерий <2,2 мм) (рисунок 26) – 11 (9,9%), 3) патологическая извитость внутренних сонных (рисунок 27) и позвоночных артерий гемодинамически значимый – 9 (8,1%), 4) высокое стояние позвоночной артерии – 8 (7,2%), 5) образование петли (койлинг) (рисунок 32) или резкого изгиба (кингкинг) – 3 детей (2,7%), 6) неровность хода ПА в костных каналах поперечных отростков шейных позвонков – 31 (27,9%), 7) экстравазальная компрессия ПА – 17 (15,3%) (таблица 4).

Таблица 4. Результаты проведения УЗДГ БЦС детей с признаками дисплазии соединительной ткани (n=111).

СОСУДИСТЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ	n (%)
Позднее вхождение ПА	13 (11,7%)
Гипоплазия ПА (диаметр просвета артерий <2,2 мм)	11 (9,9%)
S-образная извитость внутренних сонных и ПА гемодинамически значимая	9 (8,1%)
HRVA	8 (7,2%)
Образование петли (койлинг) или резкого изгиба (кингкинг)	3 (2,7%)
Неровность хода ПА в костных каналах поперечных отростков шейных позвонков	31 (27,9%)
Экстравазальная компрессия ПА	17 (15,3%)



Рис.32. Образование петли (койлинг).

В ходе исследования патологии ШОП у детей, ассоциированной с НДСТ, мы создали адаптированный алгоритм диагностики (схема 5). Согласно данной схеме у детей с патологической извитостью (9 чел.), гемодинамически значимой, применен мультидисциплинарный подход. Мы направляли на консультацию к неврологу и офтальмологу, которые при наличии показаний направляли детей на МР-ангиографию для уточнения выраженности извитости сосудов.

Из 9 детей с патологической извитостью сосудов у 2-х в клинике отмечались транзиторные ишемические атаки, которые проявлялись онемением кончика языка, онемением кистей, потерей сознания. Согласно рекомендациям нейрохирургов, которые консультировали 2-х детей в НИИ нейрохирургии им.Н.И.Бурденко, пациентам была выполнена спиральная компьютерная томография с контрастированием сосудов. В результате, одному ребенку, который изначально обратился с жалобами на головные боли, головокружения, синкопы и боли в шее, было проведено оперативное лечение патологически измененных сосудов в возрасте 16 лет (рисунок 33, рисунок 34), другому – в возрасте 17 лет.

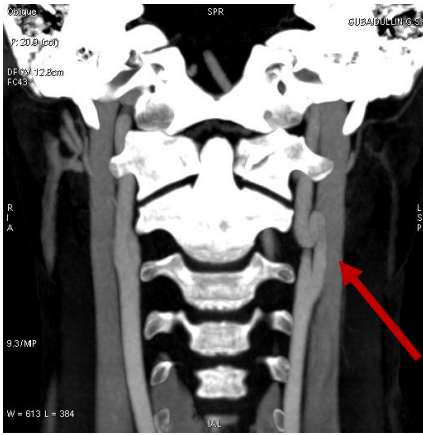


Рис.33. Формирование кинкинга.



Рис.34. Формирование койлинга.

Анализируя рентгенограммы ШОП, у 81 ребенка (51,9%) были выявлены признаки костной дисплазии в виде клиновидной деформации тел позвонков (рисунок 35), конкренции тел и/или дужек позвонков, спондилолиза, аномалии Киммерли (рисунок 36), spina bifida атланта, деформация тел позвонков, ассимиляции атланта, расщепление зубовидного отростка СII (рисунок 37) (таблица 5). Была подтверждена тенденция: при выявлении сосудистой дисплазии при дальнейшем обследовании в 70,4% случаев были обнаружены признаки костной дисплазии ШОП

Таблица 5. Костная дисплазия шейного отдела позвоночника у детей (n=81(45,8%) с патологией ШОП, ассоциированной с НДСТ.

РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ	n
Клиновидная деформация тел позвонков	54
Конкренции тел и/или дужек позвонков	6
Спондилолиз	2
Аномалия Киммерли	12
Spina bifida атланта	2
Деформация тел позвонков	2
Ассимиляции атланта	1
Расщепление зубовидного отростка СII	2



Рис. 35. Клиновидная деформация тел шейных позвонков у ребенка (n=54).



Рис. 36. Аномалия Киммерле (n=12).

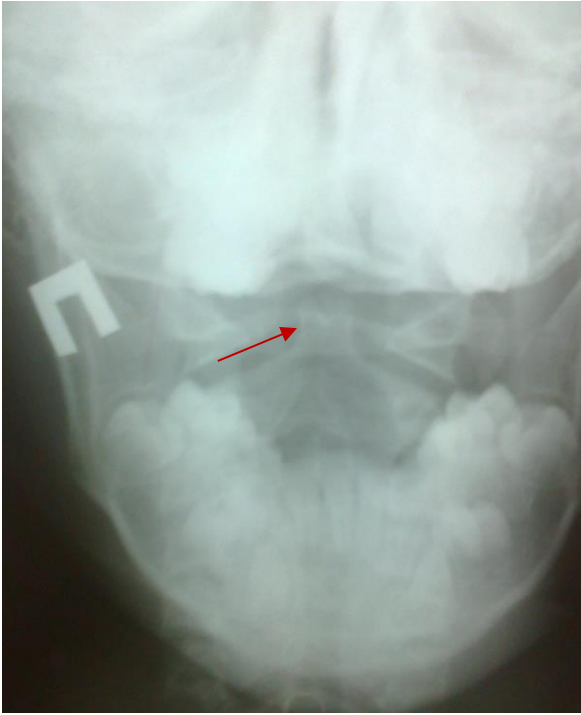


Рис. 37. Расщепление зубовидного отростка (n=2).

У 96 детей были выявлены признаки связочной дисплазии ШОП, проявлявшихся в виде увеличения щели сустава Крювелье (рисунок 38), подвывихе по Ковачу (рисунок 39), патологическом смещении тел позвонков на том либо ином уровне при отсутствии деформации тел позвонков (рисунок 41), нарушении статической функции ШОП в виде кифозирования (рисунок 40), гиполордоза (рисунок 42) или гиперлордоза (рисунок 43), смещении зубовидного отростка СII от средней линии (рисунок 44) (таблица 6).

Таблица 6. Связочная дисплазия ШОП у детей (n=96) с патологией ШОП, ассоциированной с НДСТ.

РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ	n
Увеличение щели сустава Крювелье	29
Подвывих по Ковачу	6
Патологическое смещение тел позвонков на том либо ином уровне при отсутствии деформации тел позвонков	52
Нарушение статической функции ШОП в виде кифозирования	14
Нарушение статической функции ШОП в виде гиполордоза	42
Нарушение статической функции ШОП в виде гиперлордоза	6
Смещение зубовидного отросткаСII от средней линии	55



Рис.38. Увеличение щели сустава Крюгеля (n=29).



Рис.39. Подвывих по Ковачу (n=6).



Рис.40. Кифозирование шейного лордоза (n=14).



Рис. 41. Патологическое смещение вентрального тела СII позвонка (n=52).

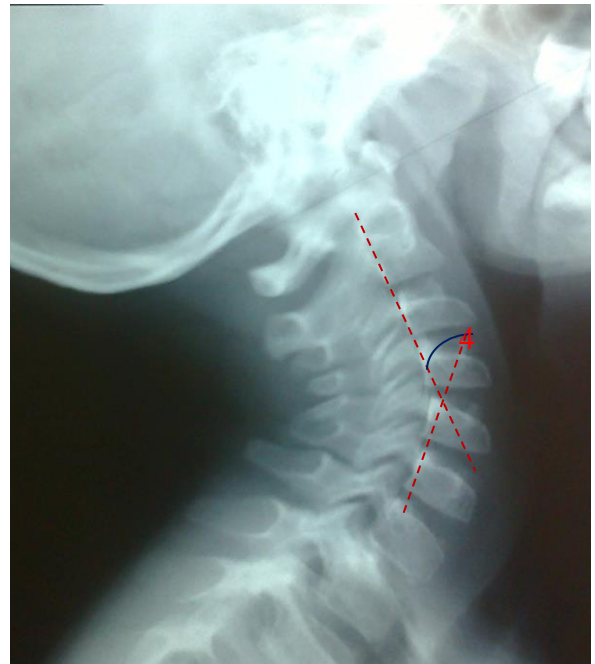


Рис.42. Гиполордоз (с-м «свечи») (n=42). Рис. 43. Гиперлордоз (норма 19-26 гр.) (n=6).



Рис.44. Смещение зубовидного отростка СII влево (n=55).

Для проведения рентгенографии шейного отдела позвоночника в трансоральной проекции в положении лежа нами был разработан головодержатель (рисунок 45) [77]. Изобретение относится к медицинской

технике, а именно ортопедическим изделиям, предназначенным при заболеваниях, повреждениях (последствие травматизма при авто-, авиакатастрофах) шейного отдела позвоночника, при врожденной мышечной кривошее, после операционного и консервативного лечения шейного отдела при миопатии, полиомиелите и энцефалите. Головодержатель представляет корсет, снабженный спинным участком, выполненным за одно целое с затылочным пелотом, охватывающую голову скобу и лобную манжету со смягчающей прокладкой. К надплечным участкам корсета крепятся боковые планки, которые соединяются с боковыми шинами. Боковые планки, боковые шины, подбородочная опора, обхватывающая голову скоба соединяются центральными винтовыми парами. Элементы головодержателя имеют продольные пазы, которые позволяют устанавливать головодержатель жестко вертикально по отношению к продольной оси позвоночника, с помощью винтовых пар, а также регулировать расстояния элементов головодержателя, устанавливая его плотно на пациенте. Элементы крепления корсета выполнены регулируемыми и расположены на передней поверхности корсета. При необходимости, возможно в процессе лечения делать рентгеновский снимок верхних шейных позвонков. Для этого головодержатель снабжен кольцом-загубником. Кольцо-загубник выполнено из эластичного нерентгеноконтрастного полимера и используется

Стр.: 1 R U 2651090 С 1 R U 2651090 С 1 как одноразовое изделие. Способ позволяет обеспечить жесткую коррекцию положения головы, в том числе для осуществления рентгеновского снимка верхних шейных позвонков позвоночника, производить точную подгонку головодержателя при изменениях индивидуальных антропометрических параметров больного и медицинских показаний в ходе лечения за счет использования конструктивных элементов конструкции.

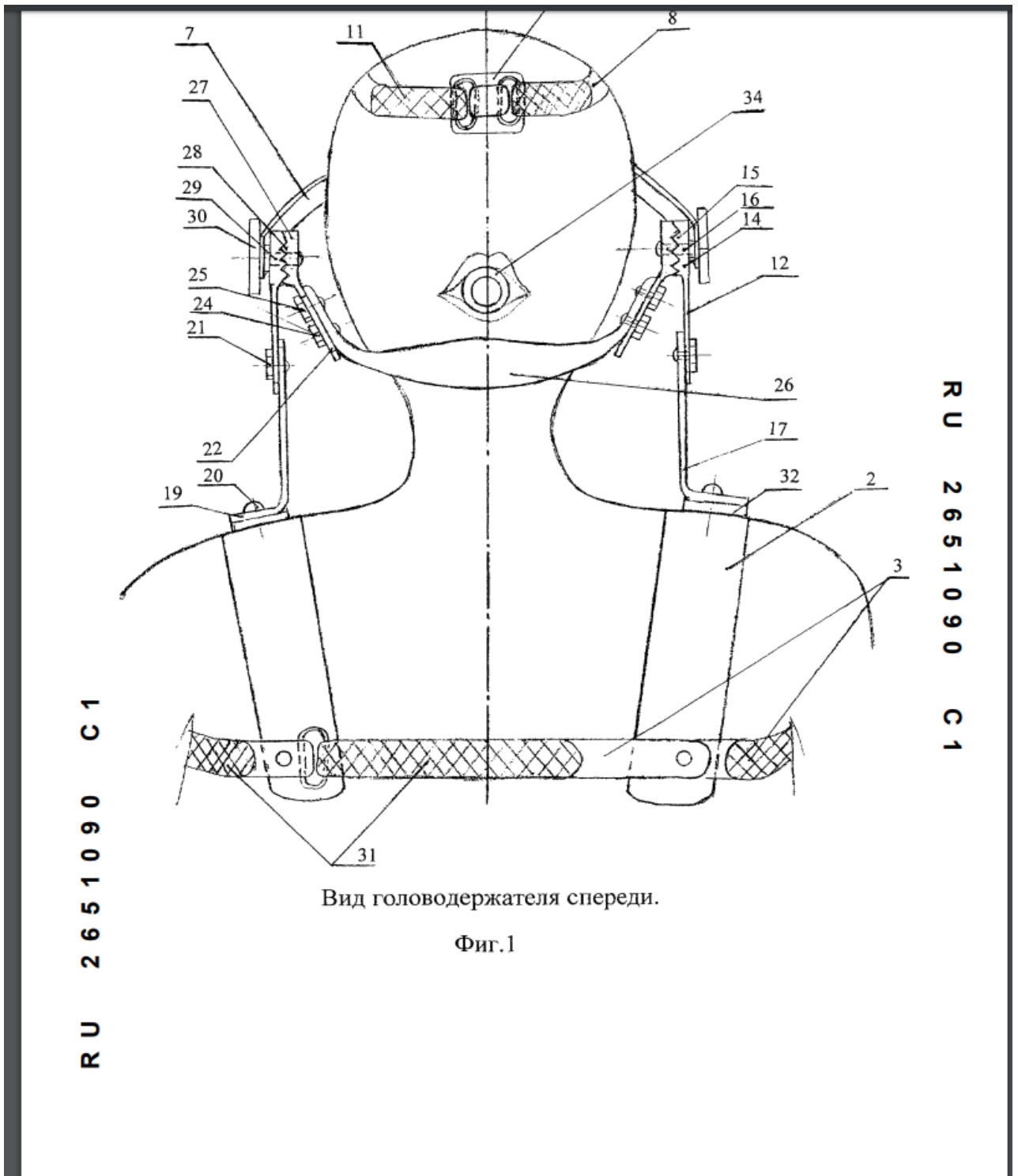


Рис. 45. Головодержатель.

У 21 ребенка при проведении КТ ШОП, при наличии признаков костной патологии на рентгенограммах, были выявлены малые признаки костной

дисплазии (таблица 7) (рисунок 46, рисунок 47, рисунок 48, рисунок 49, рисунок 50, рисунок 51).

Таблица 7. Малые признаки костной дисплазии на КТ у детей (n=21) с патологией ШОП, ассоциированной с НДСТ.

Признаки	n
Дисплазия фасеточных суставов	16
Осификация интрафораминальной связки	1
Зубовидная кость	1
Стеноз фораминального отверстия поперечного отростка шейного позвонка	1
Конкресценция тел шейных позвонков	6
Множественные аномалии развития шейных позвонков	2
Спондилолиз	2

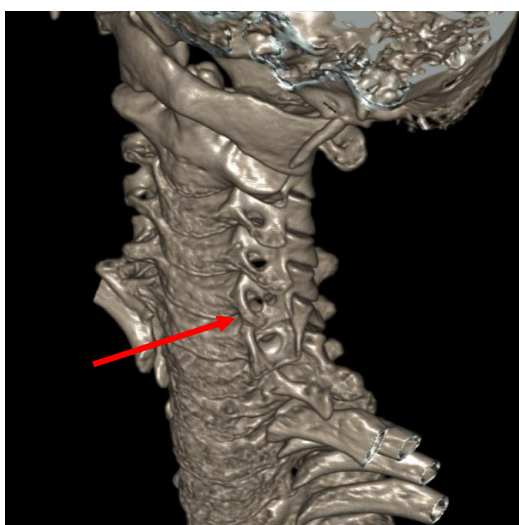


Рис.46 / рис.47. Оссификация интрафораминальной связки (n=1).

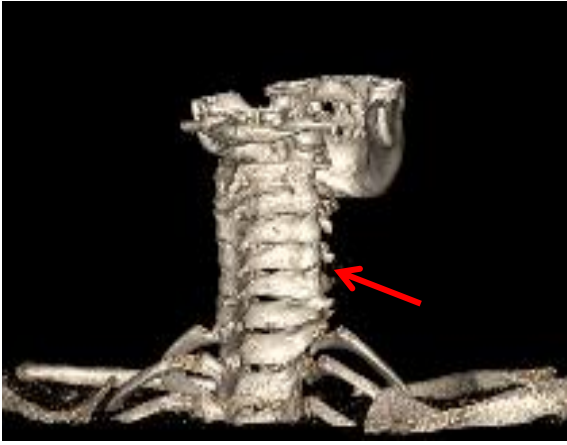


Рис.48. Конкреция тел шейных позвонков (n=6).

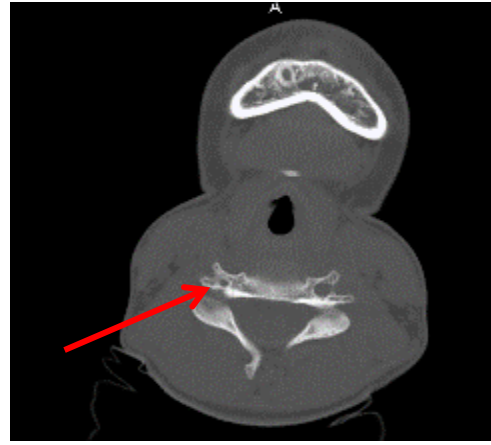


Рис.49. Стеноз фораминального отверстия шейного позвонка (n=1).

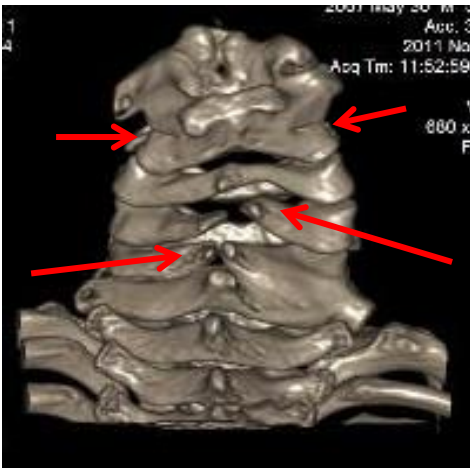


Рис.50. Множественные аномалии развития шейных позвонков (n=2).



Рис. 51. Зубовидная кость (n=1).

При проведении анализа МРТ ШОП 16 детям с синдромом НДСТ у 10 пациентов был выявлено явление синовита сустава Крювелье (рисунок 52, рисунок 53), что подтверждало теорию зарубежных коллег о формировании патологии, в частности, нестабильности краниовертебральной области за счет растяжения или воспалительного размягчения поперечной или крестовидной связки атланта (CI) при распространении инфекции из фарингеальной области и глубоких отделов шеи. У всех 10 пациентов, относящихся к возрастной группе 7-10 лет, имелись в наличии аденоиды или выраженное количество серозного содержимого в гайморовых пазухах. Все дети были направлены на консультацию к отоларингологу.



Рис.52/ рис. 53. Синовит сустава Крювелье на МРТ ШОП у детей (n=10) с патологией ШОП, ассоциированной с НДСТ.

В ходе инструментального исследования 42 ребенка были направлены на консультацию к узким специалистам (схема б).



Схема б. Осмотр детей (n=42) с патологией ШОП, ассоциированной с НДСТ, узкими специалистами.

ГЛАВА 4. КОНСЕРВАТИВНОЕ И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ С ПАТОЛОГИЕЙ ШЕЙНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА, АССОЦИИРОВАННОЙ С НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

4.1. 1-я группа детей с патологией ШОП, ассоциированной с НДСТ, группа сравнения

Пациенты группы сравнения характеризовались жалобами на боли в шее, головные боли, хруст, щелчки в шее, головокружения периодические, потемнение в глазах, периодический шум в ушах, редкая дискоординация. Пациенты были от 7 до 17 лет (n=59).

В данной группе были использованы принципы стандартной консервативной терапии. Использовались ЛФК с обязательным применением изометрической гимнастики для шейного отдела позвоночника, массаж «воротниковой» области и спины, а также физиотерапевтическое лечение (электростатический массаж НІVАМАТ, лазеротерапия, электростимуляция).

При наличии напряжения мышц задней области шеи лечение начиналось с назначения физиотерапии, а именно с назначения электростатического массажа системы НІVАМАТ.

Данный вид физиотерапии основан на воздействии пульсирующего электростатического поля на соединительную ткань соответствующего участка мягких тканей. На данном участке возникает интенсивная резонансная вибрация на всю глубину. В результате улучшается микроциркуляция и трофика тканей. Данный метод физиотерапии обладает противоотечным, антиспастическим и обезболивающим действием.

Манипуляции проводились с использованием специальных перчаток, когда лицо, выполняющее процедуру, и пациент подключены к аппарату (рисунок 54).

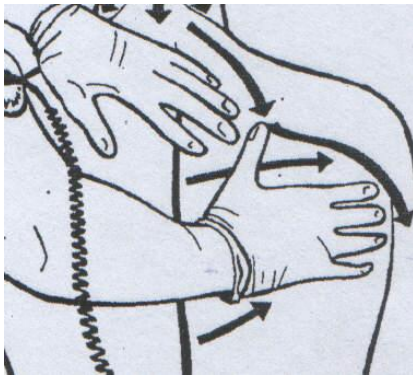


Рис. 54. Лечение системой NIVAMAT со специальными перчатками.

Воздействие на пораженную область проводилось с частотой 80-160 Гц, в режиме слабой вибрации (соотношение между длительностью импульса и длительностью интервала 1:2), с интенсивностью 30-40%, длительностью процедуры 5-10-15 мин. Курс лечения составлял 10 процедур.

Физиотерапевты считают противопоказаниями к использованию данного метода острые инфекции, инфекционные заболевания кожи, заболевания сердца, имплантируемые стимуляторы.

Через 3 дня, когда отмечалось снижение напряжения мышц задней области шеи, ребенок начинал получать изометрическую гимнастику для шейного отдела позвоночника в комплексе ЛФК и массаж «воротниковой» области и спины.

Изометрическая гимнастика основана на напряжении мышц *без движения*. Она сохраняет суставы, предотвращает изнашивание суставного хряща и прогрессирование артроза. За фазой изометрического сокращения следует фаза растяжения. Это прием, расслабляющий мышцу, снимающий мышечный спазм и обладающий выраженным обезболивающим эффектом. Называется это *пост изометрическим* расслаблением.

Изометрическая гимнастика оказывается для пациента с гипермобильностью суставов спасительной и исключительно полезной, поскольку она позволяет избежать травмирования суставов, которые от рождения у таких пациентов являются слабым местом и в то же время укрепляет мышцы и одновременно связки.

Массаж выполняли всем 59 пациентам с целью улучшения трофики и снятия напряжения «воротниковой» области и спины в количестве 10 сеансов.

Принципиальным требованием была укладка ребенка: лежа на животе голова находилась в отверстии массажного стола (рисунок 55). Исключалось положение пациента на животе с повернутой головой в сторону (рисунок 56) для избегания возможной компрессии позвоночных артерий на фоне асимметричного напряжения мышц задней области шеи.



Рис. 55. Правильная укладка больного с патологией ШОП, ассоциированной с НДСТ.

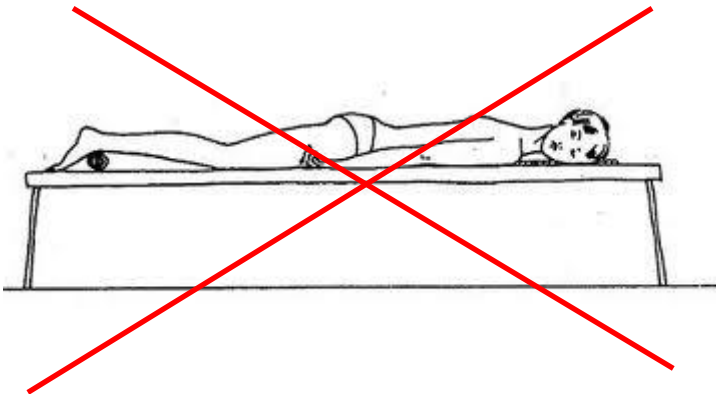


Рис. 56. Неправильная укладка больного с патологией ШОП, ассоциированной с НДСТ.

В случае, когда у ребенка наблюдался гиполордоз (так называемый, симптом «свечи») или кифозирование шейного лордоза, то в качестве физиотерапии использовались такие методики, как лазеротерапия для улучшения кровообращения в количестве 7-8 сеансов и электростимуляция в количестве 10 сеансов. Связано это с тем, что шейный лордоз формируется в результате сокращения затылочных и лестничных мышц и тяжести головы [75].

В случае «выключения» данных мышц шейный лордоз не формируется [83]. Поэтому при гиполордозе рекомендуется электростимуляция затылочных и лестничных мышц до 10 сеансов.

4.2. 2-я группа детей с патологией ШОП, ассоциированной с НДСТ

Пациенты 2-ой группы также характеризовались жалобами на боли в шее, головные боли, хруст, щелчки в шее, периодические головокружения, потемнение в глазах, периодический шум в ушах, временная дискоординация. Пациенты были от 7 до 17 лет (n=59).

Помимо использования стандартного лечения (ЛФК с изометрической гимнастикой для ШОП, физиотерапия, массаж), применяемого в 1-ой группе, в данной группе мы использовали шейные ортезы, для разгрузки шейного отдела позвоночника: головодержатель Филадельфия (рисунок 57) и для снятия мышечного напряжения, воротник Шанца (рисунок 58).



Рис. 57. Головодержатель Филадельфия.

Головодержатель Филадельфия - ортопедическое изделие, используемое для сильной фиксации шейного отдела позвоночника.

Данный ортез надежно фиксирует шейный отдел позвоночника. Он поддерживает нижнюю челюсть и затылок. Такое расположение обеспечивает защиту шейных позвонков, а также препятствует разгибанию и сгибанию шеи.

При использовании ортопедического воротника обеспечивается разгрузка связочного аппарата и мышц шейного отдела позвоночника.

Головодержатель используют для декомпрессии дисков шейного отдела, при этом снижается травматизация нервных корешков. Жесткий ортопедический воротник обеспечивает стабилизацию шеи в функционально выгодном положении, ограничивает подвижность шеи. Применение жесткого головодержателя (шина -воротника) нормализует тонус мышц шеи.

Ортез разделен на 2 части - переднюю и заднюю. Они крепятся с помощью специальных застёжек-липучек. Этот шейный воротник предназначен для людей, у которых есть трахеостома (отверстие в шейной области). Ортез Филадельфия также оснащен специальным отверстием, благодаря которому пациенты могут делать рентген и томографию не снимая его. Благодаря наличию отверстия врачи и больной могут контролировать состояние трахеостомы. Такое отверстие также предотвращает повышенный уровень потоотделения и значительно улучшает вентиляцию.

Назначают пациентам головодержатель Филадельфия при нестабильности шейного отдела позвоночника и после операций в области шейного отдела позвоночника. Также этот бандаж используют люди, у которых случился перелом и смещение позвонков в шейном отделе. Этот ортез применяется в случае возникновения шейного радикулита. Воротник способствует улучшению кровоснабжения головного мозга при ДЦП.

Надевать головодержатель на шею нужно следующим образом: заднюю часть жесткого головодержателя приложить сзади к шее и затылочной части головы; переднюю часть приложить спереди, так чтобы подбородок располагался в предназначенном для него углублении, что достаточно легко осуществить, так как головодержатель имеет анатомический профиль. Без чрезмерного натяжения зафиксировать обе части жесткого головодержателя при помощи «липучки». Шина – воротник (жесткий головодержатель) должен покоиться на ключице и одновременно упираться в подбородок, если смотреть вперед.

Во 2-ой группе детей головодержатель Филадельфия мы назначали прежде всего пациентам с краниовертебральной нестабильностью для фиксации затылка и нижней челюсти, и пациентам с головокружениями.

Пациентам с напряжением мышц задней области шеи и при ниже-шейной нестабильности позвоночника мы назначали головодержатель мягкой фиксации (рисунок 58).



Рис. 58. Головодержатель мягкой фиксации.

Головодержатель мягкой фиксации был применен у детей, имеющих:

- умеренные нарушения функции мышц и связочного аппарата шейного отдела позвоночника;
- остеохондроз, спондилёз;
- лёгкая нестабильность шейного отдела позвоночника;
- миозиты различной этиологии, неврологические боли различной этиологии.

Особенности головодержателя мягкой фиксации:

- осуществляется нейтральная фиксация шейного отдела позвоночника и мягкая опора головы;
- дозированная фиксация и экстензия частично разгружает мышечно-связочный аппарат шейного отдела за счёт коррекции положением.

Головодержатель мягкой фиксации показан:

- умеренные нарушения функции мышц и связочного аппарата шейного отдела позвоночника;
- остеохондроз, спондилёз;
- лёгкая нестабильность шейного отдела позвоночника;
- миозиты различной этиологии, неврологические боли различной этиологии.

Особенности головодержателя мягкой фиксации:

- осуществляется нейтральная фиксация шейного отдела позвоночника и мягкая опора головы;
- дозированная фиксация и экстензия частично разгружает мышечно-связочный аппарат шейного отдела за счёт коррекции положением.

Изделие одевается непосредственно на тело или хлопчатобумажную прокладку.

4.3. 3-я группа детей с патологией ШОП, ассоциированной с НДСТ

Пациенты 3-ей группы характеризовались теми же жалобами на боли в шее, головные боли, хруст, щелчки в шее, головокружения периодические, потемнение в глазах, периодический шум в ушах, редкую дискоординацию. Пациенты были от 7 до 17 лет (n=59).

В данной группе к ЛФК с изометрической гимнастикой, массажу, физиотерапевтическому лечению и шейным ортезам мы добавили медикаментозные препараты: магния лактат дигидрат и пиридоксина гидрохлорид (например, Магне В6) и левокарнитин (например, Элькар).

Мы назначали нашим пациентам левокарнитин (например, Элькар) из расчета 30-50 мг/кг веса в сутки в 2 приема 1 мес. Препарат магния лактат дигидрат и пиридоксина гидрохлорид (например, Магне В6) был назначен из

расчета от 2-3 таб. в день (возраст от 7 до 12 лет) до 3-4 таб. (возраст от 12 до 17 лет) в течение 1 месяца. При этом назначения магния лактат дигидрата и пиридоксина гидрохлорида (например, Магне В6) были согласованы с неврологами и кардиологами.

Одному пациенту из 3-ей группы (клинический пример 1) было проведено оперативное лечение в НИИ нейрохирургии им.Н.Н.Бурденко по показаниям.

Среди обследованных пациентов 3 группы было двое детей (девочка 15 лет и мальчик 17 лет) с идентичным диагнозом: привычный подвывих атланта. Первому ребенку (клинический пример 2) было выполнено оперативное лечение в НИИ нейрохирургии им.Н.Н.Бурденко по показаниям. Второй ребенок (клинический случай 3) получал консервативное лечение в течение 2 лет, в связи с чем оперативное лечение показано не было.

Клинический случай 1: ребенок Г.15 лет обратился с жалобами на частые головные боли, головокружения, боли в шее, несколько эпизодов онемения левой кисти, кончика языка и потерей сознания.

Из анамнеза известно, что травм не было. Жалобы появились в 8 лет. Ребенок был обследован по месту жительства, было проведено обследование (консультация невролога, ЭЭГ, ЭКГ, консультация офтальмолога). Был выставлен диагноз: вегетососудистая дистония. Консервативное лечение эффекта не имело. В связи с отсутствием эффекта обратились к нам. Ребенку была проведена ультразвуковая доплерография брахицефальных сосудов с «поворотными» пробами, что указало на выраженное вертеброгенное влияние на позвоночные артерии, а также кинкинг левой ВСА и койлинг правой ВСА (рисунок 59, рисунок 60). На рентгенограммах шейного отдела позвоночника на транссоральной, боковой проекциях и при максимальном сгибании и разгибании определялись признаки нестабильности на уровне С1-С2 и С3-С5.



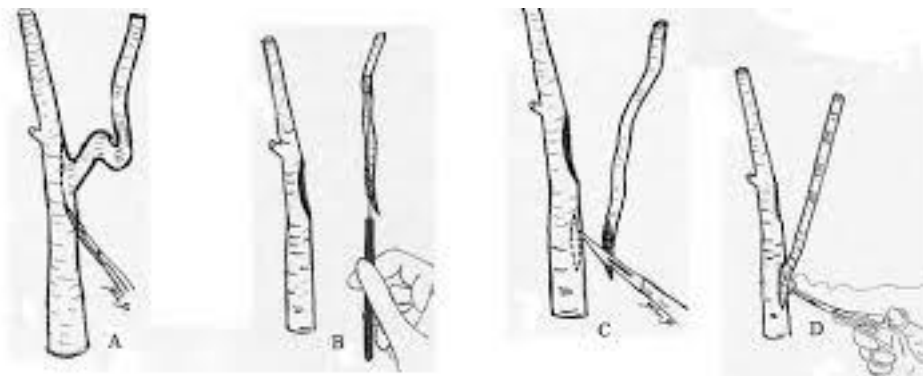
Рис.59. Кинкинг левой ВСА.



Рис.60. Койлинг правой ВСА.

В связи с наличием транзиторных ишемических атак ребенок был направлен на консультацию к нейрохирургу в НИИ нейрохирургии им.Н.Н.Бурденко. Было рекомендовано проведение спиральной компьютерной томографии шейного отдела позвоночника с контрастированием сосудов.

Учитывая деформацию ВСА, а также данные ультразвуковой доплерографии ВСА (отношение линейной скорости кровотока, проксимальнее петли (койлинг), к ЛСК на уровне петли составило 3 при значении ЛСК на вершине деформации 155 см/с) было предложено плановое оперативное лечение. Выбором операции явился метод резекции участка патологической извитости с редрессацией и низведением устья ВСА (рисунок 61) [109, 123,81].



А — отсечение ВСА от устья; **В** — выпрямление и бужирование ВСА; **С, D** — имплантация ВСА с закрытием артериотомического отверстия.

Рис.61. Техника коррекции извитости путем низведения ВСА.

Техника операции: после выделения сонных артерий ВСА пересекли у устья. Проксимальный разрез расширили на бифуркацию сонной артерии. Внутреннюю СА вскрыли по внутренней стенке до уровня, необходимого для выпрямления изгиба. Косо срезанную ВСА затем натянули книзу для выпрямления изгиба. Внутреннюю СА ротировали по оси по часовой стрелке или против нее в зависимости от направления деформации. Анастомоз между ВСА и ОСА выполнили непрерывным швом по типу конец в конец, используя монофиламентный шовный материал 6-0.

После хирургического лечения ребенка Г. отмечалось полное купирование неврологической симптоматики.

Клинический случай 2: ребенок П.15 лет обратилась с жалобами на частые боли в шее, на частые эпизоды острой кривошеи. Из анамнеза известно, что травм не было. Жалобы появились в 12 лет. За 3 года у ребенка было 7 эпизодов ротационного подвывиха атланта. После вытяжения на петле Глиссона в разных лечебных учреждениях комплексного консервативного лечения не проходила. На момент обращения в нашу клинику у ребенка длительное время сохранялся болевой синдром в шее, в связи с чем ребенок был направлен на консультацию в НИИ нейрохирургии им.Н.Н.Бурденко. Было рекомендовано оперативное лечение - окципитоспондилодез (рисунок 62, рисунок 63).



Рис.62/63. Окципитоспондилодез с фиксацией винтовой системы.

Произведен окципитоспондилодез с фиксацией винтовой системы, произведена установка винтов в боковые массы С4-С3, транспедикулярно в С2,

фиксация в гребень затылочной кости винтами затылочной пластины. Произведена укладка костных трансплантатов для создания заднего костного блока.

Возможные риски и последствия операции

При хирургическом спондилодезе осложнения возникают крайне редко. Но, как и любая другая операция, это хирургическое вмешательство может вызвать послеоперационные осложнения:

- Кровотечение.
- Гематомы.
- Инфицирование раневой поверхности.
- Тромбоз.
- Аллергическую реакцию на лекарственные препараты.
- Частичное срастание или несрастание костей позвоночника.
- Повреждение корешков нервов, что, в свою очередь, приведет к появлению сильных болей, параличам, покалыванию, онемению участков тела.
- Нарушение функций кишечника и мочевого пузыря.

Клинический случай 3: ребенок Х. 15 лет в 2016 г. обратился с жалобами на частые эпизоды острой кривошеи.

Из анамнеза известно, что первый случай острой кривошеи произошел в январе 2014 г. во время утренней зарядки. Ребенок услышал щелчок, после чего возник вынужденный наклон головы к левому надплечью. При обращении в поликлинику по м/ж был выставлен диагноз: острый миозит. Консервативное лечение заключалось в использовании воротника Шанца, что дало слабый положительный эффект. Явления кривошеи исчезли только через 3 месяца. 2-ой эпизод острой кривошеи произошел спустя 6 мес. после 1-го эпизода. Самостоятельно обратились в Центр здоровья по месту жительства, где была

выполнена рентгенография шейного отдела позвоночника в трансоральной проекции (рисунок 64). Был выставлен диагноз: ротационный подвывих атланта, - и назначено консервативное лечение (курс физиотерапии, на фоне которой болевой синдром и вынужденное положение головы исчезло в течении 1 месяца). Однако через 5 месяцев произошел 3 эпизод острой кривошеи. На этот раз ребенок был консультирован в федеральном учреждении, где была проведена компьютерная томография шейного отдела позвоночника (28.11.2014 г.) (рисунок 65). Был выставлен диагноз: Дисплазия верхне-шейного сегмента позвоночника. Ротационный подвывих атланта, подвывих в правом дугоотростчатом сочленении С2-С3 позвонков. Ребенок находился на петле Глиссона 5 дней (до 02.12.2014 г.), после чего использовал воротник Шанца. Однако уже спустя 15 дней (17.12.2014 г.) в результате толчка в шею в поликлинике произошел рецидив ротационного подвывиха атланта (4 эпизод). Ребенок сразу был госпитализирован повторно в федеральное учреждение, где находился на петле Глиссона 6 дней (до 22.12.2014 г.). После выписки из отделения ребенок использовал уже головодержатель Филадельфия. Через 2,5 месяца (10.03.2015 г.) в результате резкого поворота головы в сторону произошел 5 эпизод ротационного подвывиха атланта. Пациент был госпитализирован в стационар клиники, где находился на петле Глиссона 5 дней. Был пройден курс физиотерапии, ЛФК, изометрической гимнастики для шейного отдела позвоночника. 6-й эпизод ротационного подвывиха атланта произошел через 6 месяцев (28.09.2015 г.) во время падения с высоты роста на руки. Ребенок получил в той же клинике аналогичное лечение. Однако 16.11.2015 г. у ребенка наблюдалась опять острая кривошея. Лечение было аналогичным предыдущим курсам. Последний эпизод наблюдался 18.01.2016 г. утром, после сна. Была проведена магнитно-резонансная томография шейного отдела позвоночника. Проведен стандартный курс лечения. Таким образом, у ребенка в течении 2 лет было 8 эпизодов острой кривошеи.

У нас при осмотре пациента обращало на себя внимание наличие фенотипических проявлений дисплазии соединительной ткани согласно схеме Т.

Милковска-Дмитровой и А. Каракашевым [4]. Из основных признаков у пациента были длинные тонкие пальцы, гипермобильность суставов (8 баллов по пентаде Бейтона), повышенная эластичность кожи, плоскостопие. По данным лучевых методов исследования из второстепенных признаков у данного пациента был привычный ротационный подвывих атланта и привычный подвывих правого надколенника на фоне дисплазии последнего. Подобное сочетание основных и второстепенных признаков указывает на среднюю (2-ю) степень дисплазии соединительной ткани.



Рис. 64. Рентгенография ШОП в трансверсальной проекции.



Рис. 65. КТ ШОП.

У данного пациента с привычным подвывихом атланта на фоне синдрома ДСТ в своем лечении мы использовали комплексный подход, включавший в себя кинезиотейпирование «воротниковой» области, изометрическую гимнастику для шейного отдела позвоночника, головодержатель Филадельфия (дозированное использование), физиотерапию на «воротниковую» область, лечебную гимнастику с целью укрепления мышц «воротниковой» области, массаж «воротниковой» области и медикаментозную терапию (левокарнитин и магния лактата дигидрата). В перерывах между курсами реабилитации, которые мы проводили каждые 3 месяца, ребенок использовал кинезиотейпирование «воротниковой» области и изометрическую гимнастику.

ГЛАВА 5. СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ ЭФФЕКТИВНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ

5.1. Сравнительный анализ эффективности лечения в 3-х группах по линейной скорости кровотока при ультразвуковой доплерографии

Проведено сравнение эффективности лечения патологии шейного отдела позвоночника в 3-х группах на основе измерения ЛСК в позвоночных артериях при УЗДГ БЦС при поступлении на лечение и через 6 месяцев после начала лечения.

Эффективность лечения оценивалась по изменению показателей снижения ЛСК в начале исследования и через 6 месяцев после лечения.

Характеристики групп в начале лечения и через 6 месяцев

Распределение величин изменения ЛСК, измеренных в группах при УЗДГ БЦС в начале лечения и после 6 месяцев, приведены на гистограммах (рисунок 66). Визуально отмечается следующее:

- замедление ЛСК в группе III изначально было сильнее, чем в группах I и II;
- во всех группах через 6 месяцев замедление ЛСК снижается таким образом, что группы становятся схожи между собой;
- сокращение замедления ЛСК в группе III очевидно более существенное, чем в группах I и II. Значительная часть пациентов имеет в группе III, фактически, нулевое замедление ЛСК.

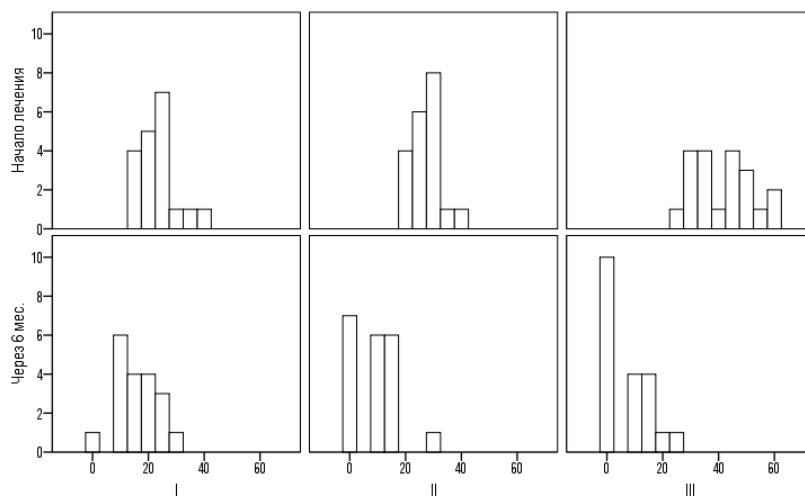


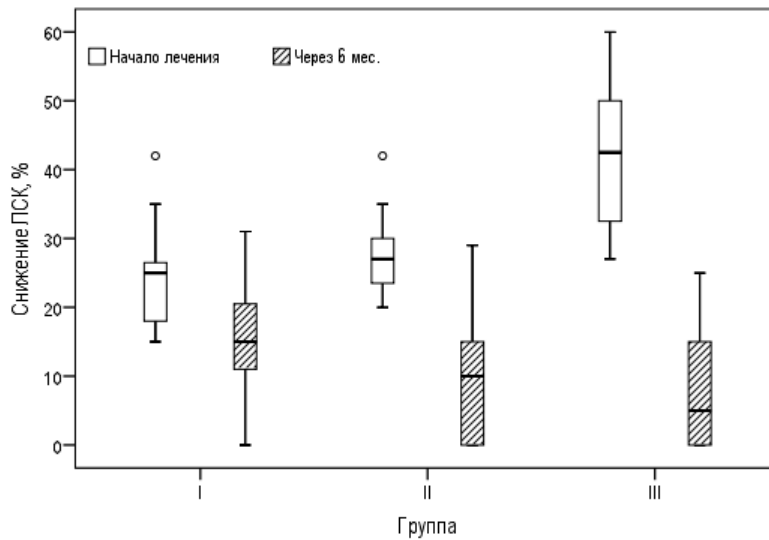
Рис. 66. Гистограмма уровня изменения ЛСК в группах I, II, III в начале лечения и через 6 месяцев, %.

Численные характеристики групп содержатся в таблице 8. Положительная динамика наблюдается во всех группах. В то же время группа III в начале лечения характеризовалась существенно большей степенью замедления, чем группы I и II, тогда как через 6 месяцев III группа имеет меньшую медиану замедления, чем остальные группы. Если оценить долю пациентов, которые после курса лечения демонстрируют отсутствие замедления ЛСК, то в группе III половина пациентов имеет нулевую скорость замедления, тогда как в группе II – это треть, а в группе I – лишь один пациент.

Таблица 8. Распределение уровня снижения ЛСК в группах при начале лечения и через 6 месяцев.

Группа (n)	Снижение ЛСК, %						ЛСК не снижено через 6 мес., n (%)
	Начало лечения			Через 6 месяцев			
	Q1	Медиана	Q3	Q1	Медиана	Q3	
I (19)	18	25	27	11	15	21	1 (5)
II (20)	24	27	30	0	10	15	7 (35)
III (20)	33	43	50	0	5	15	10 (50)

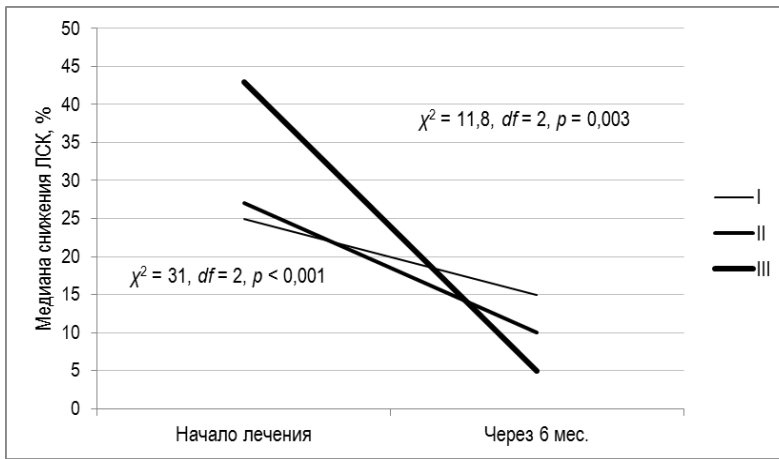
Аналогичные выводы можно сделать из данных, представленных на рисунке 67. Группы после лечения заметно выровнялись по показателю снижения ЛСК. Группы II и III практически неразличимы по расположению внутриквартильного диапазона, однако медиана в группе II все же выше. С учетом исходных различий между группами мы отмечаем более высокую положительную динамику в группе III по сравнению с группами I и II.



(ящичковая диаграмма, центральная линия – медиана, границы ящика – нижний и верхний квартили, выноски – наблюдения в пределах 1,5 межквартильных размахов)

Рис. 67. Сопоставление уровня изменения ЛСК в группах I, II, III в начале лечения и через 6 месяцев.

Данные на рисунке 68 подчеркивают динамику медиан снижения ЛСК в группах. Статистическое сравнение уровня снижения ЛСК между группами (критерий Краскала-Уоллиса) указывает, что в начале лечения группы между собой значимо различались ($p < 0,001$). Средние ранги оказываются минимальными в группе I и максимальными в группе III. При этом попарные post-hoc сравнения с поправкой Бонферрони указывают, что на уровне $p < 0,05$ регистрировалось отличие только III группы от I и II. В свою очередь, группы I и II значимо между собой не различались. Хотя через 6 месяцев группы визуально выровнялись, численный критерий вновь обнаруживает значимые различия между группами ($p = 0,003$), однако в данном случае различия средний ранг минимален в группе III и максимален в группе I. Попарное сравнение указывает на статистически незначимое различие групп II и III между собой и значимое отличие каждой из этих групп от группы I.



(приведена статистика и значимость критерия Краскала-Уоллиса сравнения уровня снижения ЛСК между группами: соответственно, в начале лечения и через 6 месяцев)

Рис. 68. Медианы снижения ЛСК в группах в начале лечения и через 6 месяцев, %.

Таким образом, было зарегистрировано ощутимое и статистически значимое изменение распределения величины замедления ЛСК в группах через 6 месяцев после начала лечения. Прежде всего, оно характеризуется изменением данного показателя в группе III. Значимо отличаясь в начале лечения от группы I - более сильной степенью замедления ЛСК, через 6 месяцев также регистрируется отличие – пациенты группы III демонстрируют лучшие показатели ЛСК по результатам УЗДГ, чем пациенты группы I.

Оценка величины эффекта лечения детей с патологией ШОП, ассоциированной с НДСТ в группах I, II, III.

Эффект отдельно для каждого пациента оценен в виде разности между изменением ЛСК через 6 месяцев и исходной величиной снижения ЛСК. Показатель разности на основе анализа гистограмм и формального критерия Колмогорова-Смирнова имеет распределение, близкое к нормальному. В связи с этим оценку величины эффекта лечения мы предоставляем в виде среднего и доверительного интервала (таблица 9).

Таблица 9. Динамика ЛСК в группах I, II, III (среднее, стандартное отклонение и границы доверительных интервалов).

Группа	Среднее (SD)	ВГ 95% ДИ	НГ 95% ДИ
I	-7,1 (3,8)	-5,3	-9,0
II	-18,4 (7,4)	-15,0	-21,9
III	-34,3 (10,2)	-29,5	-39,0

Очевидно, эффект в группе III существенно выше, чем в группах II и I. Все доверительные интервалы для средней величины эффекта не перекрываются между собой, а также не включают нулевой уровень. Можно признать, что все применявшиеся терапии были эффективны. Наименьший положительный эффект наблюдался в группе I, следующий по величине – в группе II. Наилучший эффект наблюдался в группе III. Данные, представленные на рисунке 69, иллюстрирует относительное расположение величин эффектов в группах.

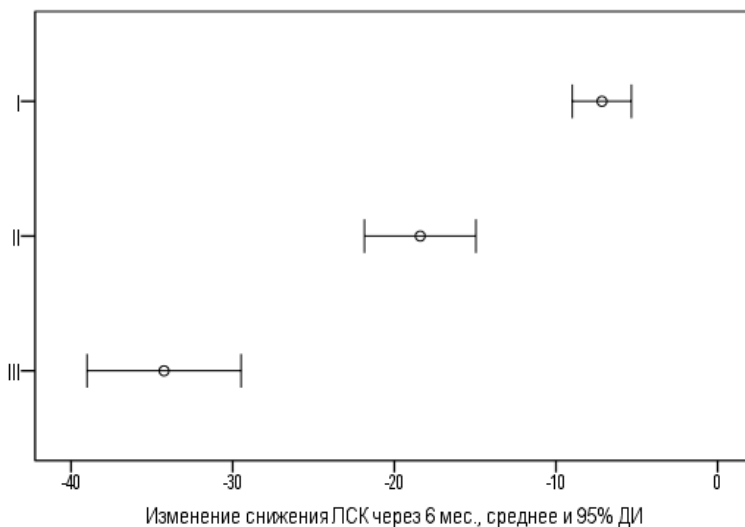


Рис. 69. Средние и доверительные интервалы динамики ЛСК через 6 месяцев

Таким образом, сравнительный анализ эффективности лечения в 3-х группах по линейной скорости кровотока при ультразвуковой доплерографии подтвердил:

1. Большую эффективность лечения патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, в группе II, где использовались

шейные ортезы (воротник Шанца, головодержатель Филадельфия) в сочетании со стандартным лечением (ЛФК, изометрическая гимнастика для ШОП, массаж, физиотерапия) по сравнению с группой I, где использовано было лишь стандартное лечение патологии ШОП (ЛФК, изометрическая гимнастика для ШОП, массаж, физиотерапия).

2. Большую эффективность лечения патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, в группе III, где использовались шейные ортезы (воротник Шанца, головодержатель Филадельфия), лекарственные препараты (магния лактат дигидрат и пиридоксина гидрохлорид (например, Магне В6) и левокарнитин (например, Элькар)) в сочетании со стандартным лечением (ЛФК, изометрическая гимнастика для ШОП, массаж, физиотерапия) по сравнению с группой II, где были применены шейные ортезы (воротник Шанца, головодержатель Филадельфия) и стандартное лечение патологии ШОП (ЛФК, изометрическая гимнастика для ШОП, массаж, физиотерапия).

5.2. Сравнительный анализ эффективности лечения в 3-х группах по рентгенограммам шейного отдела позвоночника

Проведено сравнение эффективности лечения патологии шейного отдела позвоночника на основе измерения по данным рентгенограмм сустава Крювелье и различных смещений позвонков в начале лечения и через 1 год.

Эффективность лечения оценивалась по изменению размеров сустава Крювелье и смещений позвонков на данных рентгенограмм в начале лечения и через 1 год.

Статистический анализ

Статистический анализ был выполнен в пакете IBM SPSS Statistics 21. Характеристика числовых переменных опирается на процентильные показатели.

Для сравнения между группами использовался непараметрический критерий Краскала-Уоллиса. Приводимые ящичковые диаграммы построены в соответствии с критерием Тьюки (отмечается медиана, нижний и верхний квартили, а также 1,5 межквартильных размаха от границ ящика); точками отмечались наблюдения, не уложившиеся в границы. Средние и стандартные отклонения, а также доверительные интервалы для среднего рассчитывались для числовых показателей с распределениями, близкими к нормальному (в частности, для показателей изменения измеряемых величин через год). Сопоставление значимости величин изменения также было осуществлено параметрическим методом – однофакторным дисперсионным анализом с последующими попарными множественными сравнениями с применением к наблюдаемому уровню значимости поправки Бонферрони.

Результаты

Независимость использованных метрик эффективности.

Вначале дадим небольшой комментарий по обоснованности включения в оценку эффективности лечения всех приведенных в данном разделе метрик. Исходя из того, что все метрики были получены в одной и той же локализации, одним и тем же способом (рентгеноскопия) и характеризуют физические размеры суставов/смещений, можно ожидать, что метрики будут взаимосвязаны. В этом случае для анализа эффективности достаточно было бы взять лишь некоторые из них (наиболее показательные). В таблице 10 содержатся коэффициенты корреляции метрик рентгенограммы, полученные по объединенной группе пациентов ($n = 90$) в начале лечения.

Таблица 10. Корреляции измерений по данным рентгенограмм (в начале лечения) (см). (выше главной диагонали – коэффициенты корреляции Пирсона, ниже главной диагонали – значимость коэффициентов корреляции (проверка на равенство корреляции нулю), $n = 90$)

	Сустанав Крювелье, мм	Смещение в нейтральном положении	АД Р правое	АД Р левое	Смещение при сгибании	Смещение при разгибании, мм
Сустанав Крювелье		0,02	0,09	0,19	0,03	-0,13
Смещение в нейтральном положении	0,89		0,03	-0,01	-0,05	0,18
АДР правое	0,41	0,80		-0,16	-0,01	0,05
АДР левое	0,07	0,93	0,13		0,08	0,14
Смещение при сгибании	0,75	0,68	0,97	0,46		-0,05
Смещение при разгибании	0,22	0,10	0,62	0,21	0,63	

Заметных по величине и значимых корреляций не наблюдается, что указывает на то, что данные метрики являются самостоятельными и независимыми показателями нарушений в организме (или независимыми показателями проявлений одного и того же нарушения). Таким образом, целесообразно оценить эффективность лечения в разных группах по всему представленному набору показателей.

Характеристики групп в начале лечения и через 1 год

Характеристики групп в начале лечения и через 1 год после, представлены в данных на рисунках 70, 71, 72, 73, 74, 76, 77, 78, 79, 80, 81, 82, 83, 84, 85, 86, 87 и таблицах 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19, 20.

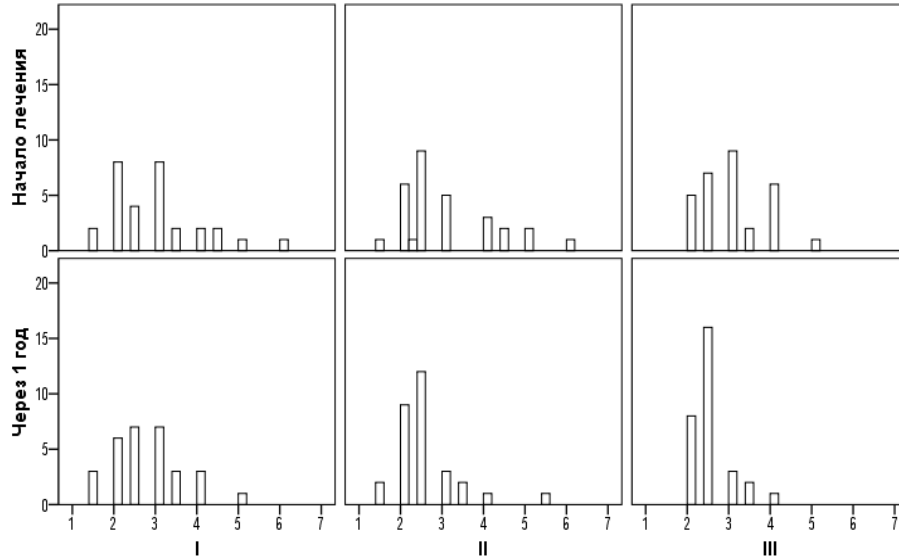


Рис. 70. Гистограмма размера сустава Крювелье, в начале лечения и через 1 год, мм.

Согласно вышеуказанной гистограмме величина сустава Крювелье на рентгенограммах ШОП в боковой проекции у детей из II и III групп значительно уменьшилась через год лечения в сравнении с группой I.

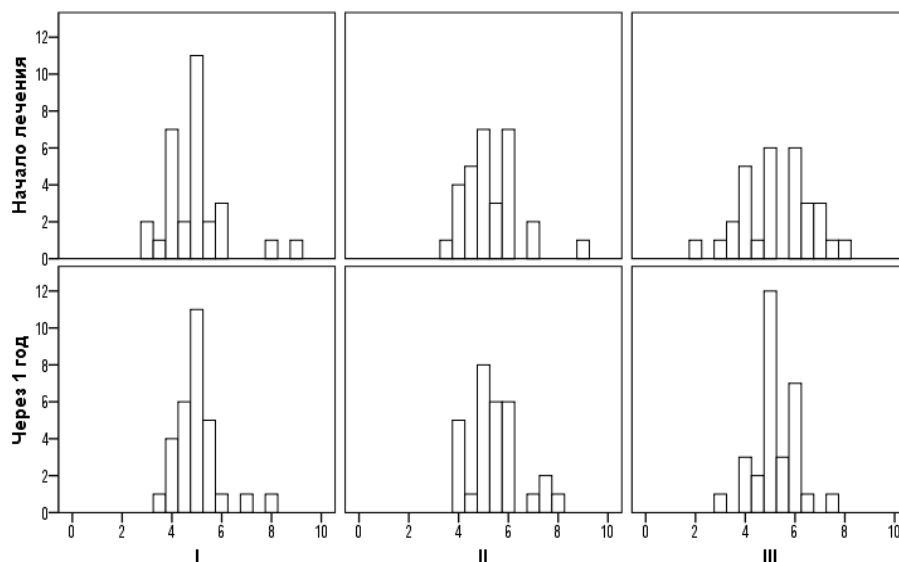


Рис. 71. Гистограмма атланта-дентального расстояния (правого), в начале лечения и через 1 год, мм.

Согласно выше указанной гистограмме величина правого атлanto-дентального расстояния на рентгенограммах ШОП в трансоральной проекции у детей из III и II групп значительно изменилось через год лечения в сравнении с группой I.

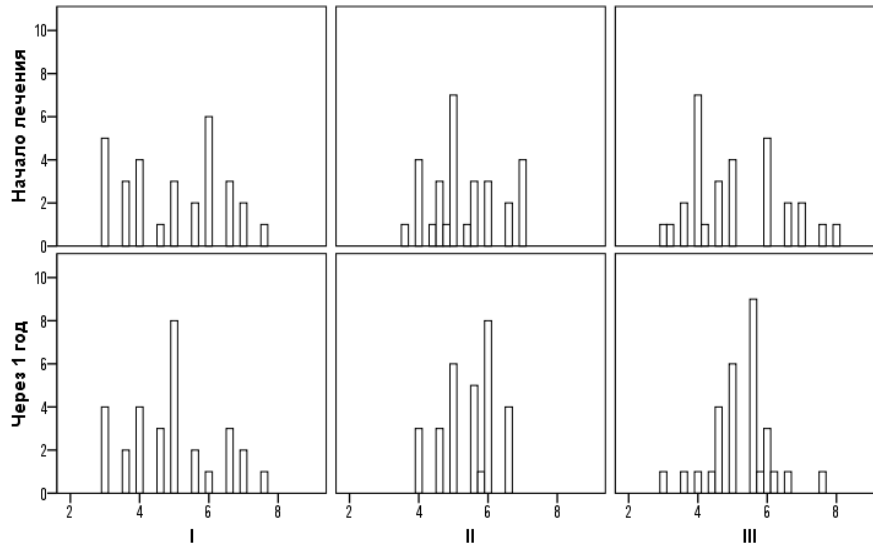


Рис. 72. Гистограмма атлanto-дентального расстояния (левого), в начале лечения и через 1 год.

Согласно выше указанной гистограмме величина левого атлanto-дентального расстояния на рентгенограммах ШОП в трансоральной проекции у детей из III и II групп значительно изменилось через год лечения в сравнении с группой I.

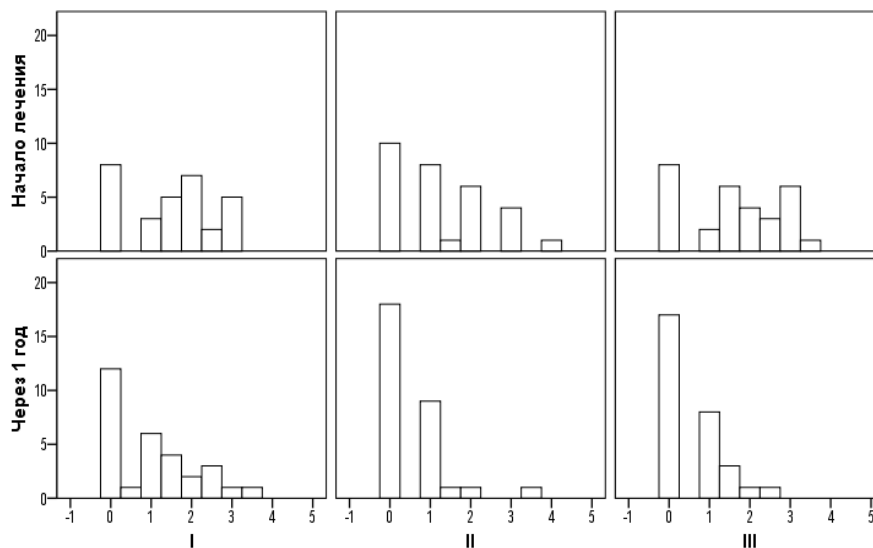


Рис. 73. Гистограмма смещения в нейтральном положении, в начале лечения и через 1 год.

Согласно выше указанной гистограмме смещение тел шейных позвонков в нейтральном положении на рентгенограммах ШОП в боковой проекции у детей из III и II групп значительно уменьшилось через год лечения в сравнении с группой I.

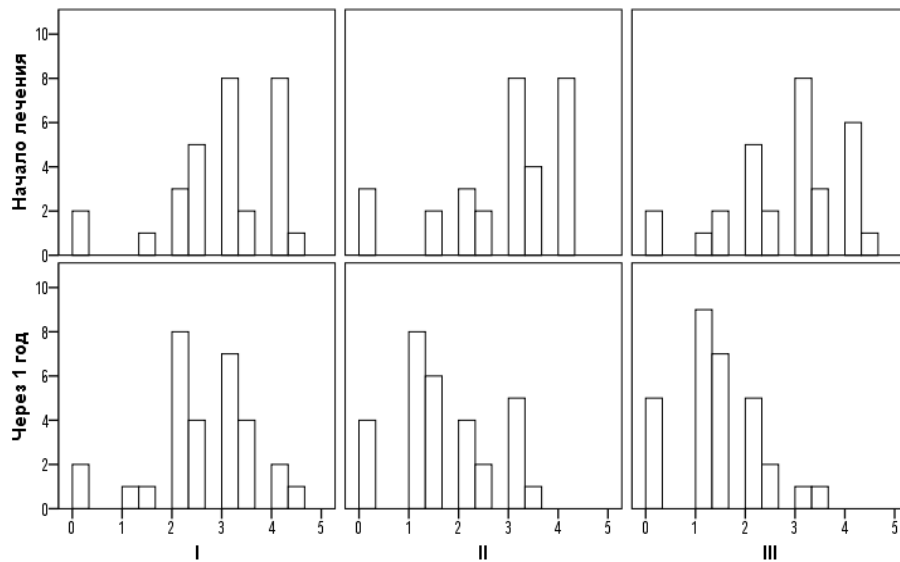


Рис. 74. Гистограмма смещения при сгибании, в начале лечения и через 1 год.

Согласно выше указанной гистограмме смещение тел шейных позвонков на рентгенограммах ШОП в боковой проекции при максимальном сгибании у детей из III группы значительно уменьшилось через год лечения в сравнении с группами I и II.

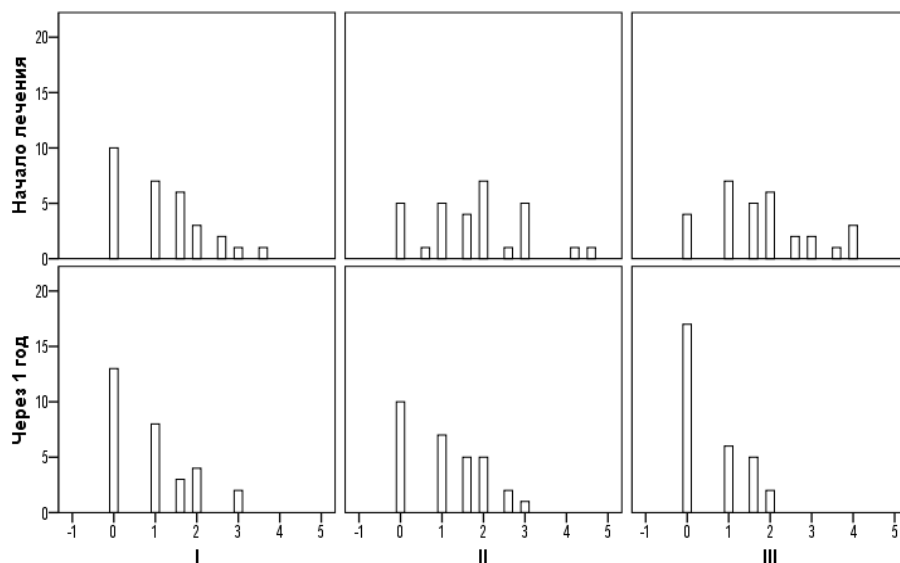


Рис. 75. Гистограмма смещения при разгибании, в начале лечения и через 1 год.

Согласно выше указанной гистограмме смещение тел шейных позвонков на рентгенограммах ШОП в боковой проекции при максимальном разгибании у детей из III группы значительно уменьшилось через год лечения в сравнении с группами I и II.

Таблица 11. Величина сустава Крювелье и АДР на рентгенограммах у детей 3-х групп с патологией ШОП, ассоциированной с синдромом НДСТ, в начале лечения и через год.

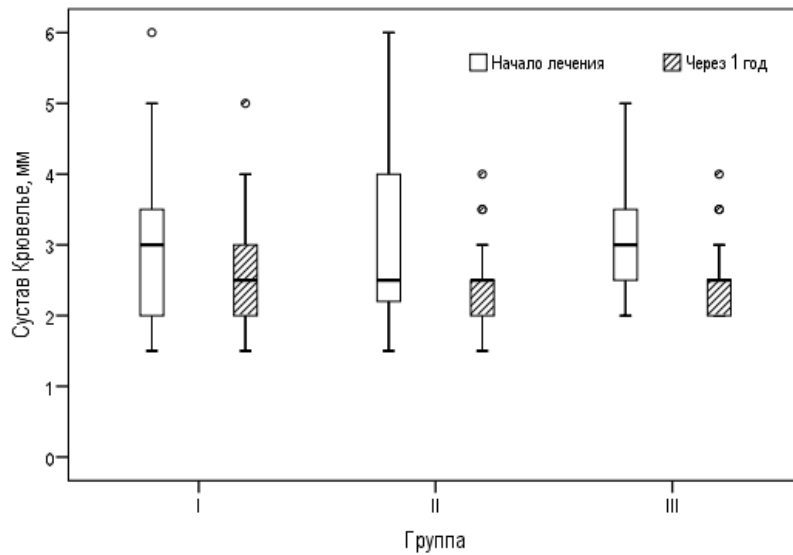
(0 – в начале лечения, 1У – через 1 год)

Группа / период		Сустав Крювелье, мм			АДР правое, мм			АДР левое, мм		
		Q1	Медиана	Q3	Q1	Медиана	Q3	Q1	Медиана	Q3
I	0	2,0	3,0	3,5	4,0	5,0	5,0	3,5	5,0	6,0
	1У	2,0	2,5	3,0	4,5	5,0	5,5	4,0	5,0	5,5
II	0	2,2	2,5	4,0	4,5	5,0	6,0	4,5	5,0	6,0
	1У	2,0	2,5	2,5	5,0	5,5	6,0	5,0	5,5	6,0
III	0	2,5	3,0	3,5	4,0	5,0	6,5	4,0	4,8	6,0
	1У	2,0	2,5	2,5	5,0	5,0	6,0	4,5	5,5	5,5

Таблица 12. Смещения шейных позвонков в нейтральном положении, при сгибании и разгибании на рентгенограммах у детей 3-х групп с патологией ШОП, ассоциированной с синдромом НДСТ, в начале лечения и через год.

(0 – в начале лечения, 1У – через 1 год)

Группа / период		Смещение в нейтральном положении, мм			Смещение при сгибании, мм			Смещение при разгибании, мм		
		Q1	Медиана	Q3	Q1	Медиана	Q3	Q1	Медиана	Q3
I	0	0,0	1,5	2,0	2,5	3,0	4,0	0,0	1,0	1,5
	1У	0,0	1,0	1,5	2,0	2,5	3,0	0,0	1,0	1,5
II	0	0,0	1,0	2,0	2,0	3,0	4,0	1,0	1,8	2,5
	1У	0,0	0,0	1,0	1,0	1,5	2,5	0,0	1,0	2,0
III	0	0,0	1,5	2,5	2,0	3,0	3,5	1,0	1,5	2,5
	1У	0,0	0,0	1,0	1,0	1,5	2,0	0,0	0,0	1,0



(ящичковая диаграмма, центральная линия – медиана, границы ящика – нижний и верхний квартили, выноски – наблюдения в пределах 1,5 межквартильных размахов)

Рис. 76. Размер сустава Крювелье в группах I, II, III в начале лечения и через 1 год, мм.

Согласно выше указанной диаграмме величина сустава Крювелье на рентгенограммах ШОП в боковой проекции у детей из II и III групп значительно уменьшилась через год лечения в сравнении с группой I.

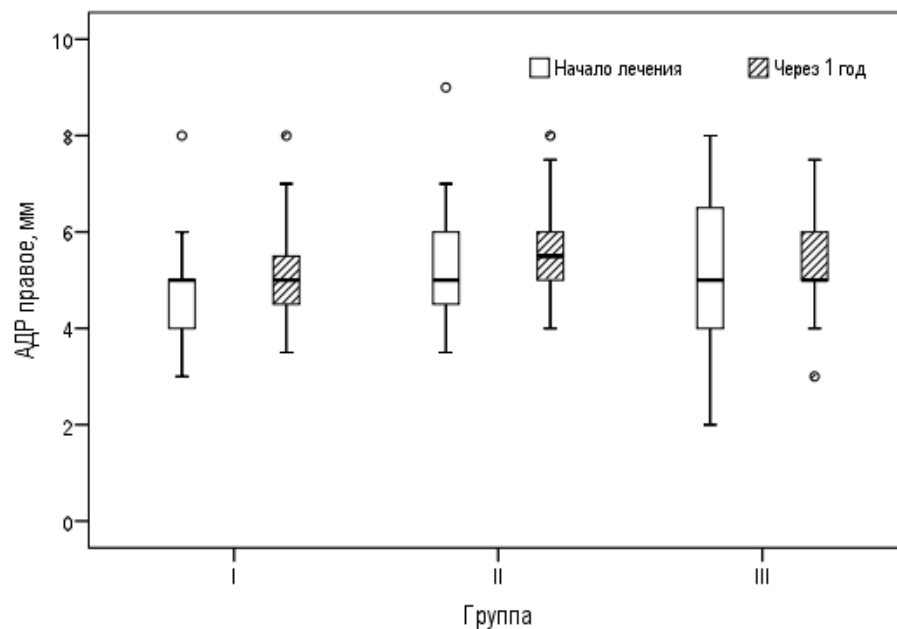


Рис. 77. Атланта-дентальное расстояние правое в начале лечения детей с патологией ШОП в группах I, II, III и через 1 год, мм.

Согласно выше указанной диаграмме величина правого атлanto-дентального расстояния на рентгенограммах ШОП в трансоральной проекции у детей из III и II групп значительно изменилось через год лечения в сравнении с группой I.

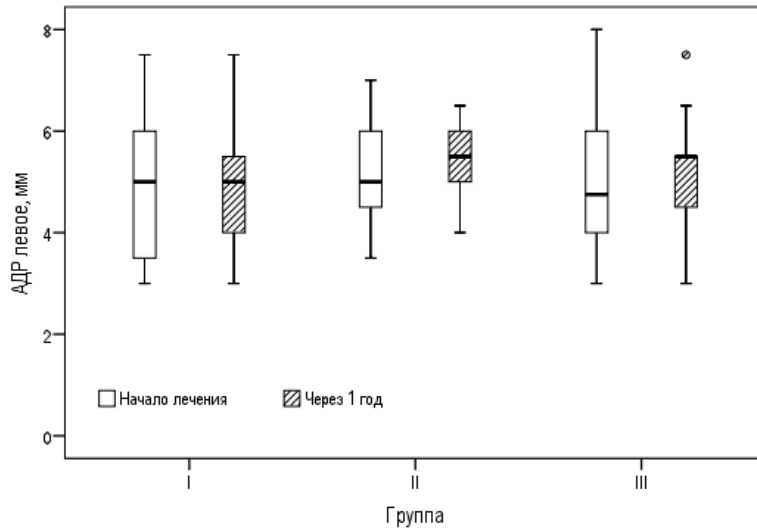


Рис. 78. Атлanto-дентальное расстояние левое в начале лечения детей с патологией ШОП в группах I, II, III и через 1 год, мм.

Согласно выше указанной диаграмме величина левого атлanto-дентального расстояния на рентгенограммах ШОП в трансоральной проекции у детей из III и II групп значительно изменилось через год лечения в сравнении с группой I.

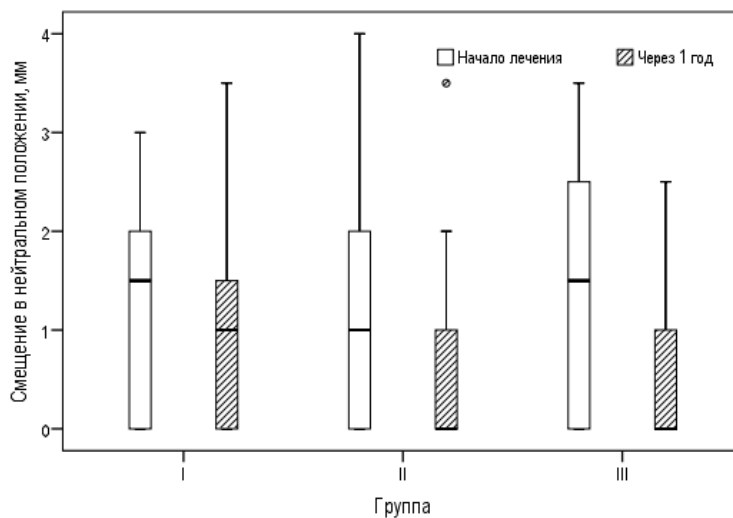


Рис. 79. Смещение шейного позвонка в нейтральном положении в начале лечения детей с патологией ШОП в группах I, II, III и через 1 год, мм.

Согласно выше указанной гистограмме смещение тел шейных позвонков в нейтральном положении на рентгенограммах ШОП в боковой проекции у детей из III и II групп значительно уменьшилось через год лечения в сравнении с группой I.

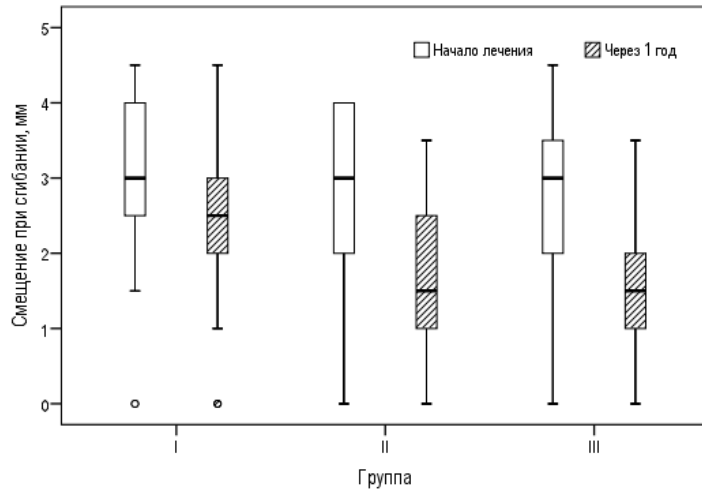


Рис. 80. Смещение шейного позвонка при сгибании в начале лечения детей с патологией ШОП в группах I, II, III и через 1 год, мм.

Согласно выше указанной диаграмме смещение тел шейных позвонков на рентгенограммах ШОП в боковой проекции при максимальном сгибании у детей из III группы значительно уменьшилось через год лечения в сравнении с группами I и II.

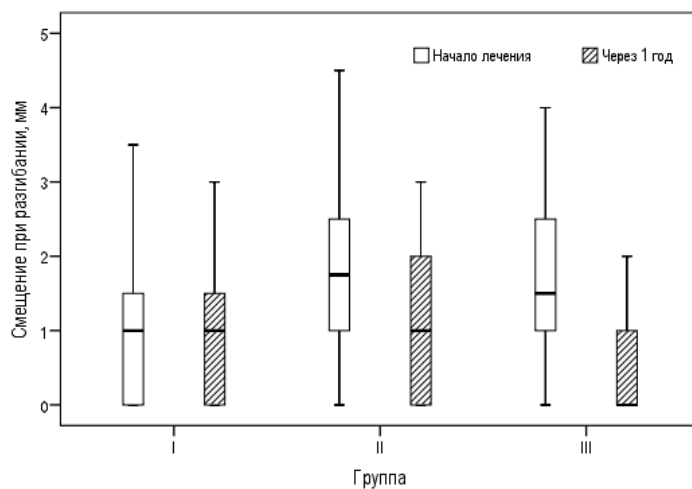


Рис. 81. Смещение шейного позвонка при разгибании в начале лечения детей с патологией ШОП в группах I, II, III и через 1 год, мм.

Согласно выше указанной диаграмме смещение тел шейных позвонков на рентгенограммах ШОП в боковой проекции при максимальном разгибании у детей из III группы значительно уменьшилось через год лечения в сравнении с группами I и II.

Таблица 13. Величина сустава Крювелье на рентгенограммах у детей с патологией ШОП, ассоциированной с НДСТ, в 3-х группах в начале лечения и через год.

Гр уппа	В начале лечения			Через 1 год		
	Медиа на, мм	Ср. ранг	Критерий K-W	Медиа на, мм	Ср. ранг	Критерий K-W
I	3,0	44	$\chi^2 = 0,7, p = 0,71$	2,5	50	$\chi^2 = 1,8, p = 0,41$
II	2,5	44		2,5	42	
III	3,0	49		2,5	44	

Таблица 14. Атланто-дентальное расстояние правое на рентгенограммах у детей с патологией ШОП, ассоциированной с НДСТ, в 3-х группах в начале лечения и через год.

Гр уппа	В начале лечения			Через 1 год		
	Медиа на, мм	Ср. ранг	Критерий K-W	Медиа на, мм	Ср. ранг	Критерий K-W
I	5,0	39	$\chi^2 = 2,6, p = 0,27$	5,0	38	$\chi^2 = 4,7, p = 0,10$
II	5,0	48		5,5	52	
III	5,0	49		5,0	47	

Таблица 15. Атланта-дентальное расстояние левое на рентгенограммах у детей с патологией ШОП, ассоциированной с НДСТ, в 3-х группах в начале лечения и через год.

Группа	В начале лечения			Через 1 год		
	Медиа на, мм	Ср. ранг	Критерий К-W	Медиа на, мм	Ср. ранг	Критерий К-W
I	5,0	43	$\chi^2 = 1,1, p = 0,57$	5,0	38	$\chi^2 = 4,8, p = 0,09$
II	5,0	50		5,5	52	
III	4,8	44		5,5	46	

Таблица 16. Смещение позвонка в нейтральном положении на рентгенограммах у детей с патологией ШОП, ассоциированной с НДСТ, в 3-х группах в начале лечения и через год.

Группа	В начале лечения			Через 1 год		
	Медиа на, мм	Ср. ранг	Критерий К-W	Медиа на, мм	Ср. ранг	Критерий К-W
I	1,5	47	$\chi^2 = 1,8, p = 0,41$	1,0	53	$\chi^2 = 4,7, p = 0,09$
II	1,0	41		0,0	41	
III	1,5	49		0,0	43	

Таблица 17. Смещение позвонка при сгибании на рентгенограммах у детей с патологией ШОП, ассоциированной с НДСТ, в 3-х группах в начале лечения и через год.

¹Апостериорный (попарный) критерий с поправкой Бонферрони показывает, что значимые различия наблюдаются между I и II группами ($p = 0,002$) и I и III группами ($p < 0,001$)

Гр уппа	В начале лечения			Через 1 год		
	Медиа на, мм	Ср. ранг	Критерий К-W	Медиа на, мм	Ср. ранг	Критерий К-W
I	3,0	47	$\chi^2 = 0,4, p = 0,82$	2,5	63	$\chi^2 = 20,4, p < 0,01$
II	3,0	46		1,5 ¹	40	
III	3,0	43		1,5 ¹	34	

Таблица 18. Смещение позвонка при разгибании на рентгенограммах у детей с патологией ШОП, ассоциированной с НДСТ, в 3-х группах в начале лечения и через год.

Гр уппа	В начале лечения			Через 1 год		
	Медиа на, мм	Ср. ранг	Критерий К-W	Медиа на, мм	Ср. ранг	Критерий К-W
I	1,0	36	$\chi^2 = 5,7, p = 0,06$	1,0	46	$\chi^2 = 4,6, p = 0,10$
II	1,8	50		1,0	52	
III	1,5	50		0,0	38	

Оценка величины эффекта лечения детей с патологией ШОП в группах I, II, III.

Таблица 19. Изменение рентгенологических показателей в группах (среднее, стандартное отклонение и границы доверительных интервалов).

Показатель	Групп	Среднее (SD)	ВГ 95% ДИ	НГ 95% ДИ
	a			
Сустав Крювелье, мм	I	-0,19 (0,43)	-0,03	-0,34
	II	-0,46 (0,74)	-0,19	-0,72
	III	-0,48 (0,84)	-0,18	-0,78
Смещение в нейтральном положении, мм	I	-0,47 (0,52)	-0,28	-0,65
	II	-0,72 (0,82)	-0,42	-1,01
	III	-1,03 (1,08)	-0,65	-1,42
Атланто-дентальное расстояние правое, мм	I	0,08 (0,64)	0,31	-0,15
	II	0,18 (1,08)	0,56	-0,21
	III	-0,07 (1,05)	0,31	-0,44
Атланто-дентальное расстояние левое, мм	I	-0,08 (0,64)	0,15	-0,31
	II	0,16 (0,74)	0,42	-0,11
	III	0,16 (1,06)	0,54	-0,22
Смещение при сгибании, мм	I	-0,38 (0,55)	-0,19	-0,58
	II	-1,18 (0,98)	-0,83	-1,53
	III	-1,37 (1,15)	-0,96	-1,78
Смещение при разгибании, мм	I	-0,23 (0,34)	-0,11	-0,36
	II	-0,64 (1,07)	-0,26	-1,02
	III	-1,18 (0,83)	-0,89	-1,48

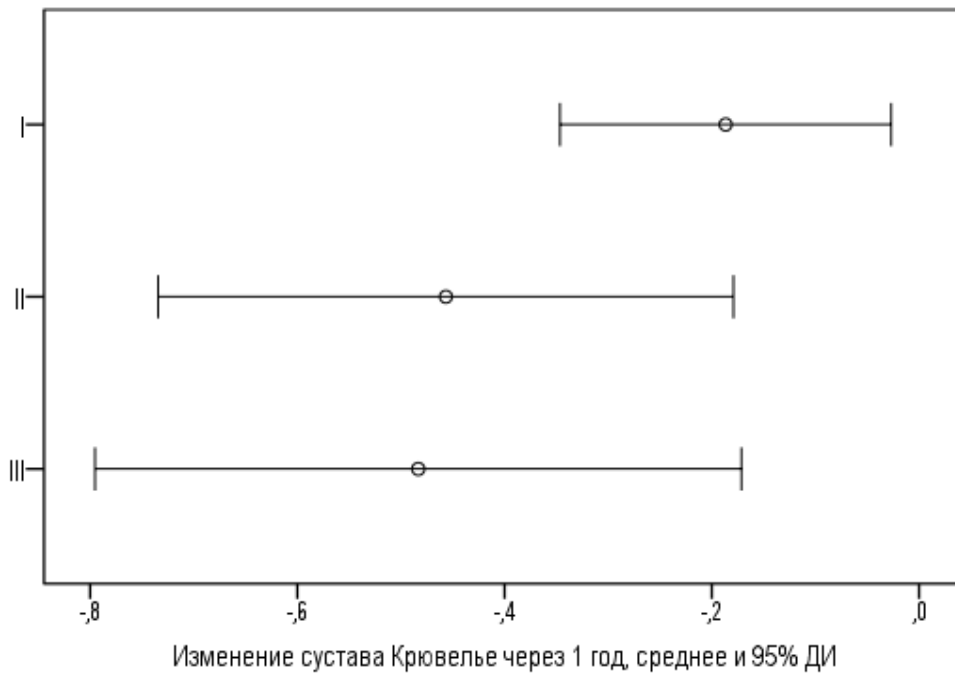


Рис. 82. Средние и доверительные интервалы изменения величины сустава Крювелье у детей с патологией ШОП через 1 год от начала лечения.

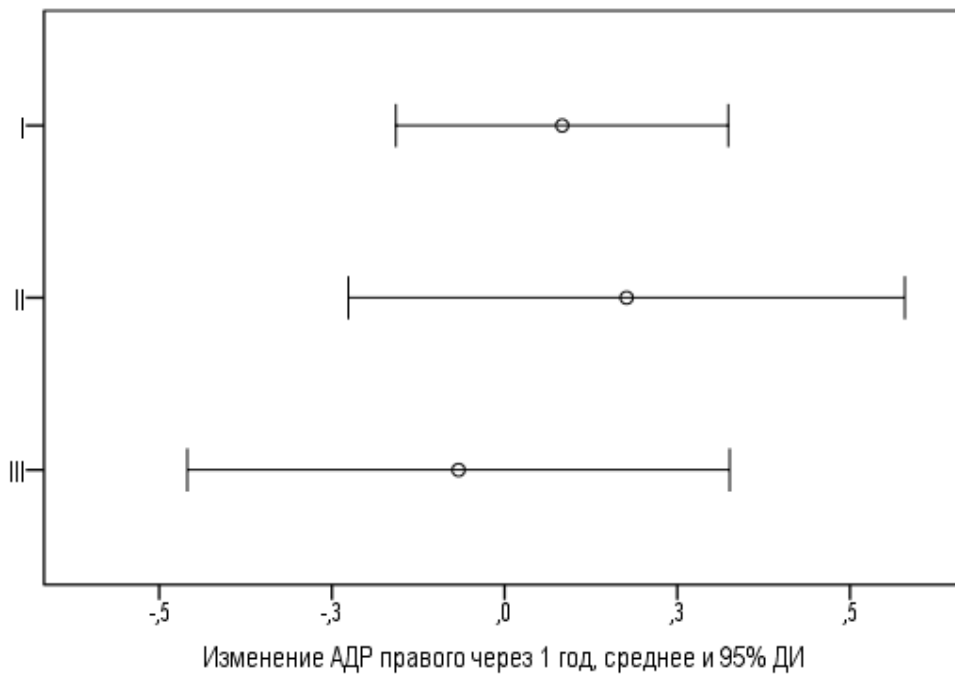


Рис. 83. Средние и доверительные интервалы изменения атланта-дентального расстояния правого у детей с патологией ШОП через 1 год от начала лечения.

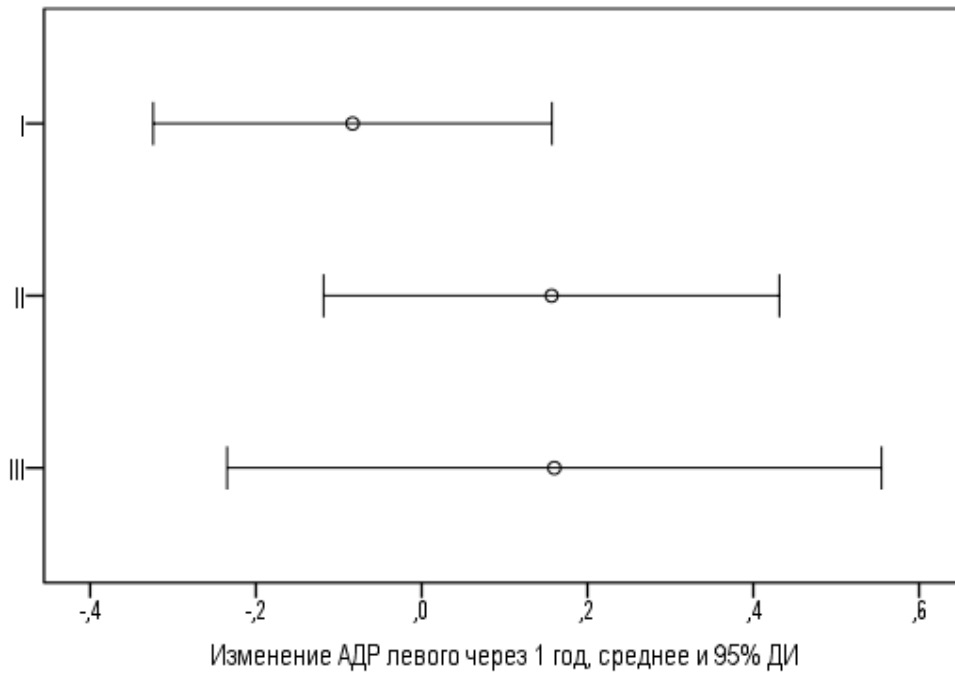


Рис. 84. Средние и доверительные интервалы изменения атланто-дентального расстояния левого у детей с патологией ШОП через 1 год от начала лечения.

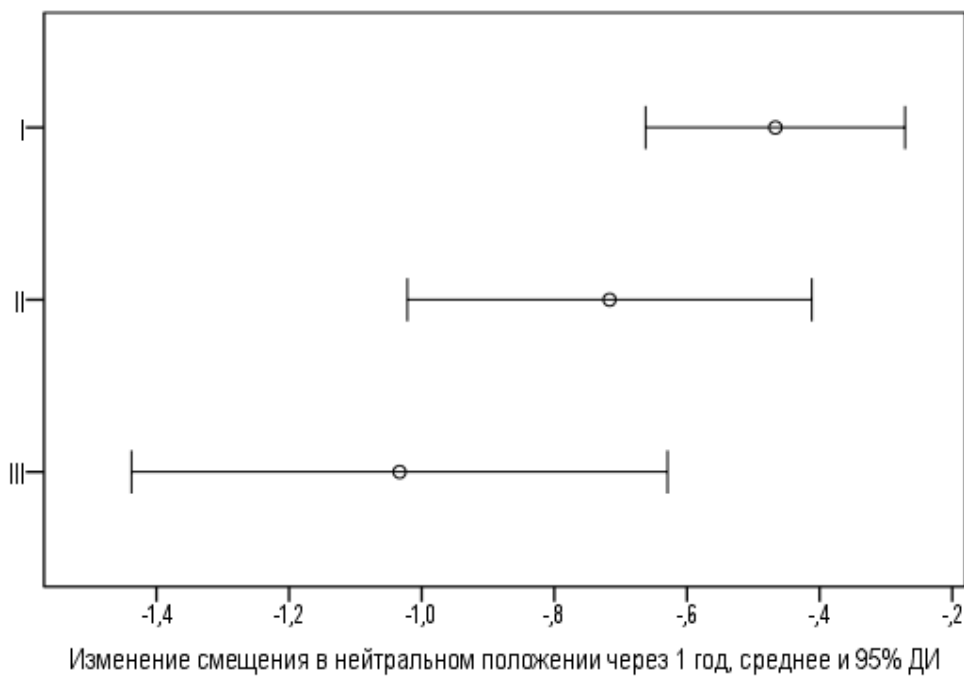


Рис. 85. Средние и доверительные интервалы изменения смещения шейных позвонков в нейтральном положении у детей с патологией ШОП через 1 год от начала лечения.

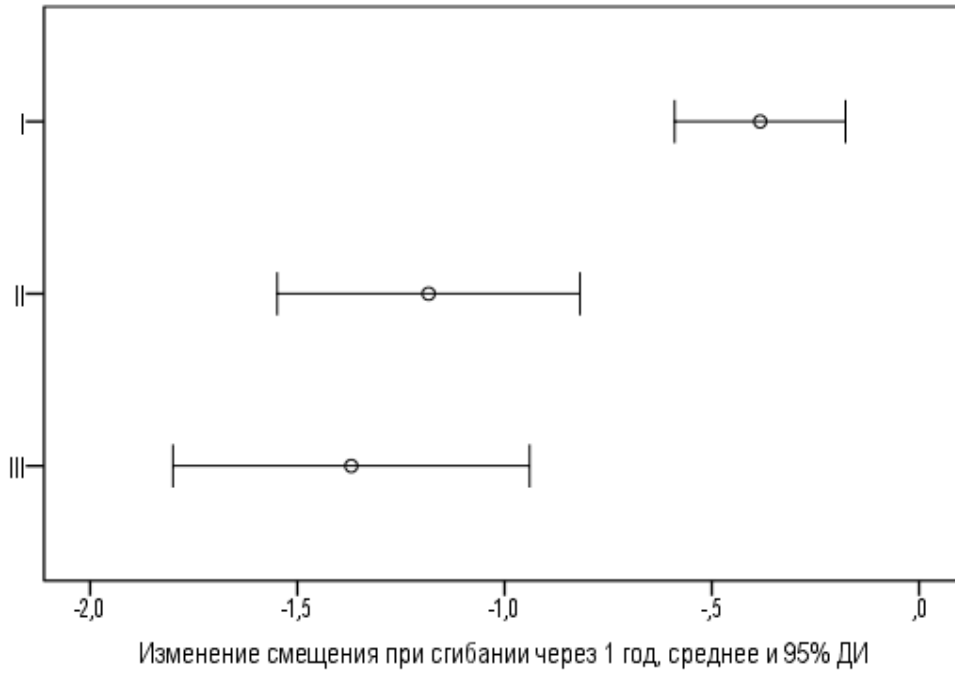


Рис. 86. Средние и доверительные интервалы изменения смещения шейных позвонков при сгибании у детей с патологией ШОП через 1 год от начала лечения.

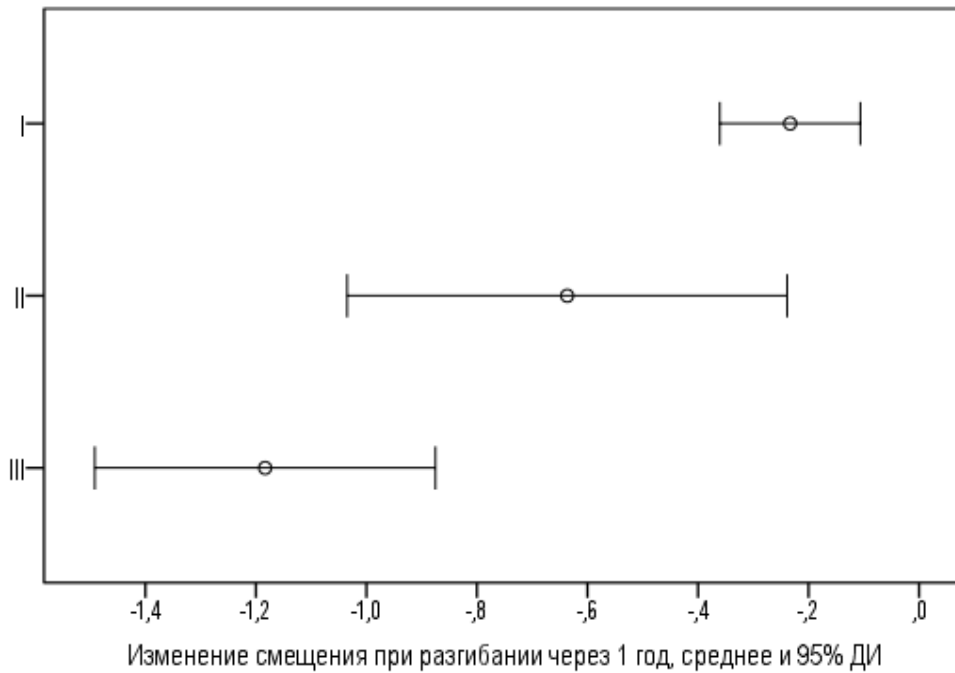


Рис. 87. Средние и доверительные интервалы изменения смещения шейных позвонков при разгибании у детей с патологией ШОП через 1 год от начала лечения.

Учитывая, что, в отличие от ЛСК, по показателям рентгенограмм группы изначально были однородны, нами проведено формальное статистическое сравнение величин эффекта в группах по разным показателям. Для этого использован однофакторный дисперсионный анализ (фактор – группа пациентов (т.е. терапия)). Для тех показателей, где величина изменения значительно различается между группами, проведены апостериорные сравнения с поправкой Бонферрони, чтобы выявить, между какими именно парами групп имеются различия.

Таблица 20. Результаты дисперсионного анализа изменения рентгенологических показателей шейного отдела позвоночника у детей с патологией ШОП через год от начала лечения в группах I, II, III.

Показатель	F-статистика	p
Сустав Крювелье, мм	df = 2, df2 = 87, F = 1,7	0,190
Атлanto-дентальное расстояние правое, мм	df = 2, df2 = 87, F = 0,5	0,605
Атлanto-дентальное расстояние левое, мм	df = 2, df2 = 87, F = 0,8	0,433
Смещение в нейтральном положении, мм	df = 2, df2 = 87, F = 3,4	0,037
Смещение при сгибании, мм	df = 2, df2 = 87, F = 9,6	<0,001
Смещение при разгибании, мм	df = 2, df2 = 87, F = 10,6	<0,001

Видно, что уменьшение смещения в нейтральном положении имеет результат на границе значимости ($p = 0,037$). Апостериорный анализ показывает, что значимость различий между группами происходит из-за разности эффекта в паре I-III группа. Таким образом, в III группе уменьшение смещения значительно больше по сравнению с I группой. Между остальными группами различия не диагностируются.

Значимыми являются различия в уменьшении смещения в динамике: при сгибании и разгибании ($p < 0,001$). При сравнении групп попарно диагностируется значимое ($p < 0,001$) различие уменьшения смещения при сгибании и разгибании между группами I и III. Также различаются группы I и II ($p = 0,004$) при сгибании и II и III (0,030) при разгибании.

Таким образом, выявлено, что исходно группы по рентгенологическим показателям шейного отдела позвоночника сходны. Критерий Краскала-Уоллиса не выявляет различий ни по одному показателю. Положительная динамика - уменьшение сустава Крювелье и уменьшение смещений шейных позвонков - наблюдается во всех группах. Значимых изменений атланта-дентального расстояния (правого и левого) после лечения не отмечено ни в одной группе.

Группы значимо различаются через год от начала лечения только по величине смещения позвонка при сгибании (при этом характер различий таков, что смещение во II и III группах становится гораздо меньше, чем в первой). С помощью дисперсионного анализа мы сопоставили непосредственно средние величины изменений, которые произошли через год от начала лечения, по всем показателям. Группы дифференцируются по величине произошедших изменений по трем показателям: не только по смещению при сгибании, но и по смещению при разгибании, а также по смещению в нейтральном положении. Во всех этих случаях регистрировалось выраженное отличие III группы от I (а также иногда и отличие II группы от I). Таким образом, установлено, что в части показателей смещения позвонка применения шейных ортезов с дополнительным медикаментозным лечением оказывает выраженное влияние на возвращение параметра к норме.

В катамнезе у детей с патологией шейного отдела позвоночника, получавших комплексное лечение (массаж, изометрическая гимнастика, физиотерапия, шейные ортезы, медикаментозные препараты), через 12 месяцев после лечения отмечено полное исчезновение жалоб в 56% случаев в сравнении с группой детей, получавших стандартное лечение (ЛФК, массаж, физиотерапия) и более длительный терапевтический эффект лечения в 44% ($p < 0,001$), подтвержденный инструментальными методами обследования (ультразвуковая доплерография брахицефальных сосудов, рентгенография).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Согласно данным литературы [5] синдром недифференцированной дисплазии соединительной ткани среди детского населения стал интенсивно возрастать, до 68% от общей популяции детей. В связи с этим чаще встречается в работе детских хирургов патология шейного отдела позвоночника, ассоциированная с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, прежде всего, диспластическая нестабильность шейного отдела позвоночника. Усугубляется это особенностями анатомического строения шейного отдела позвоночника у детей [40,90,60]. При наличии признаков синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани у ребенка наблюдается достаточно часто сочетание костной и сосудистой дисплазии. Одним из вариантов бессимптомной сосудистой дисплазии является синдром высокого стояния позвоночной артерии (high riding vertebral artery) [152,108,133,162,163,164,165]. В данном случае позвоночная артерия проходит в так называемой «зеленой зоне», где во время оперативного вмешательства фиксируют винт, и при отсутствии данных о патологическом ходе позвоночной артерии установка трансартикулярного винта может вызвать обширное кровотечение и летальный исход [127,136,141,129,122,132]. Несмотря на то, что чаще всего оперативные вмешательства проводятся во взрослом возрасте на шейном отделе позвоночника, знание особенностей строения шейного отдела у детей с синдромом недифференцированной дисплазии соединительной ткани позволит избежать фатальных исходов в будущем пациента. В связи с этим мы поставили перед собой следующие задачи:

1. Определить распространенность синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани на основе фенотипических признаков среди обратившихся с жалобами на вертеброгенные симптомы у детей, направленных к детским хирургам для верификации диагноза и выбора тактики лечения.

2. Выявить распространенность патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, среди обследованных детей.
3. Разработать алгоритм диагностики патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, на основе мультидисциплинарного подхода.
4. Оптимизировать комплекс лечения патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, с применением шейных ортезов и лекарственных препаратов и оценить его эффективность.
5. Определить показания к хирургическому лечению пациентов, обратившихся с патологией шейного отдела позвоночника.
6. Оценить эффективность лечения обследованных детей при динамическом наблюдении.

В ходе исследования нами было осмотрено 318 детей, поступавших с жалобами на боли в шее, на головные боли, на хруст, щелчки в шее с приемов разных специалистов (приема неврологов – 168 (52,8%), с приема детских хирургов – 97 (30,5%), с приемов специалистов других профилей (кардиолог, отоларинголог, эндокринолог, офтальмолог) – 53 (16,7%)). Во время осмотра использовалась схема Т.Миковска-Дмитровой и А.Каракашева, согласно которой определялись фенотипические проявления и степень дисплазии соединительной ткани. В результате осмотра с использованием данной схемы из 318 пациентов фенотипические признаки синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани были выявлены у 223. Девочек с фенотипическими признаками синдрома НДСТ оказалось больше (девочки – 136 (61%), мальчики – 87 (39%)). При чем по возрасту самую большую группу составили дети 11-14 лет (7 до 10 вошло 73 ребенка (32,7 %), от 11 до 14 лет – 88 детей (39,5 %), от 15 до 18 – 62 ребенка (27,8 %)).

Учитывая поставленные задачи в диссертационной работе, для выявления

патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, мы использовали инструментальное обследование (ультразвуковую доплерографию брахицефальных сосудов с «поворотными» пробами (обследование проводилось на аппаратах AcusonS 2000 фирмы Siemens), рентгенографию ШОП в боковой, трансоральной проекциях, с проведением функциональных проб (обследование проводилось на аппаратах Advantx Legacy (RU1086RX03, RX1086RX04) фирмы GE), компьютерную томографию ШОП по показаниям (обследование проводилось на аппаратах Toshiba Aquilion (160 срезов)), спиральную компьютерную томографию сосудов головы и шеи по показаниям, магнитно-резонансную томографию ШОП по показаниям (проводилось с использованием магнитно-резонансного томографа Signa HD_x фирмы GE со сверхпроводящим магнитом напряженностью магнитного поля 1.5 тесла и MR Discovery 750 со сверхпроводящим магнитом напряженностью магнитного поля 3,0 тесла), магнитно-резонансную ангиографию по показаниям.

В результате инструментального обследования шейного отдела позвоночника из 223 детей патология была выявлена у 177 (79,4%). Девочек оказалось в очередной раз больше: девочек – 91 (51,4 %), мальчиков – 86 (48,6 %). По возрасту патология шейного отдела позвоночника больше всего была выявлена в группах 11-14 лет и 7-10 лет (7-10 лет -72 (40,7 %), 11-14 лет – 74 (41,8 %), 15-18 лет – 31 (17,5 %)).

Чтобы выявить сопутствующую патологию, свойственную пациентам с признаками синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани, в своей работе мы использовали разработанный нами алгоритм диагностики на основе мультидисциплинарного подхода (схема 5), согласно которому ребенок при наличии синовита сустава Крювелье, выявленному на МРТ шейного отдела позвоночника, направлялся к отоларингологу; при наличии патологической извитости сосудов, гемодинамически значимой – к неврологу и офтальмологу, при наличии транзиторных ишемических атак – к нейрохирургу.

В своей работе в результате проведения ультразвукового исследования

брахиоцефальных сосудов с проведением функциональных проб мы выявили у 111 детей позднее вхождение ПА – 13 детей (11,7%), гипоплазию ПА (диаметр просвета артерий $<2,2$ мм) – 11 (9,9%), патологическую извитость внутренних сонных и позвоночных артерий гемодинамически значимый – 9 (8,1%), высокое стояние позвоночной артерии – 8 (7,2%), образование петли (койлинг) или резкого изгиба (кинкинг) – 3 детей (2,7%), неровность хода ПА в костных каналах поперечных отростков шейных позвонков – 31 (27,9%), экстравазальную компрессию ПА – 17 (15,3%). У двух пациентов с патологической извитостью сосудов в анамнезе были частые транзиторные ишемические атаки, сопровождавшиеся онемением кончика языка, кистей, головокружением и синкопами. Согласно алгоритму диагностики дети были проконсультированы нейрохирургами в НИИ нейрохирургии им.Н.Н.Бурденко, где было рекомендовано оперативное лечение.

Рентгенологическое обследование краниовертебральной области в трансоральной проекции мы проводили с использованием разработанного головодержателя, который позволяет улучшить визуализацию краниовертебральной области в положении лежа (рис.45). Анализируя рентгенограммы шейного отдела позвоночника, у 81 ребенка (51,9%) были выявлены признаки костной дисплазии в виде клиновидной деформации тел позвонков, конкреценции тел и/или дужек позвонков, спондилолиза, аномалии Киммерли, *spina bifida* атланта, деформация тел позвонков, ассимиляции атланта, расщепление зубовидного отростка СII. У 96 детей были выявлены признаки связочной дисплазии шейного отдела позвоночника (увеличение щели Крювелье, подвывих по Ковачу, патологическое смещение тел позвонков на том либо ином уровне при отсутствии деформации тел позвонков, нарушение статической функции шейного отдела позвоночника в виде кифозирования, гиполордоза, гиперлордоза, смещения зубовидного отростка С2 от средней линии (таблица 6).

21 ребенку, у которых была выявлена костная патология на рентгенограммах, была выполнена компьютерная томография, в результате чего

были обнаружены малые признаки костной дисплазии (дисплазия фасеточных суставов – 16, оссификация интрафораминальной связки – 1, зубовидная кость – 1, стеноз фораминального отверстия поперечного отростка шейного позвонка – 1, конкреценция тел шейных позвонков – 6, множественные аномалии развития шейных позвонков – 2, спондилолиз – 2).

В последнее время много работ посвящено дисплазии соединительной ткани, а также сочетанию костной и сосудистой дисплазии. Данную тенденцию подтвердила и наша работа: при выявлении сосудистой дисплазии в 70,4% случаев нами были обнаружены признаки костной дисплазии шейного отдела позвоночника.

С целью сравнения эффективности лечения патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, в своем исследовании мы путем рандомизации разделили 177 пациента на 3 группы. Группой сравнения была первая группа, где дети получали стандартное лечение (ЛФК с обязательным применением изометрической гимнастики для шейного отдела позвоночника, массаж «воротниковой» области и спины, а также физиотерапевтическое лечение (электростатический массаж NIVAMAT, лазеротерапия, электростимуляция). Во второй группе к стандартному лечению было добавлено использование шейных ортезов (воротник Шанца, головодержатель по типу Филадельфия). В третьей группе дети получали стандартное лечение, шейные ортезы и медикаментозное лечение (магния лактат дигидрат и пиридоксина гидрохлорид и левокарнитин. Среди обследованных пациентов 3 группы было двое детей (девочка 15 лет и мальчик 17 лет) с идентичным диагнозом: привычный подвывих атланта. Девочке было выполнено оперативное лечение в НИИ нейрохирургии им.Н.Н.Бурденко по показаниям (окципитоспондилодез с фиксацией винтовой системы, произведена установка винтов в боковые массы С4-С3, транспедикулярно в С2, фиксация в гребень затылочной кости винтами затылочной пластины. Произведена укладка костных трансплантатов для создания заднего костного блока). Второй ребенок, мальчик 17 лет получал

консервативное лечение в течение 2 лет, в связи с чем оперативное лечение показано не было. Оперативное лечение получил также ребенок из 3 группы, у которого были жалобы на частые головные боли, головокружения, боли в шее, несколько эпизодов онемения левой кисти, кончика языка и потерей сознания. Из анамнеза было известно, что травм не было. Ребенок получал консервативное лечение по месту жительства с диагнозом: вегетососудистая дистония. Консервативное лечение эффекта не давало. В ходе нашего исследования ребенку была проведена ультразвуковая доплерография брахицефальных сосудов с «поворотными» пробами. Было выявлено выраженное вертеброгенное влияние на позвоночные артерии, а также кинкинг левой ВСА и койлинг правой ВСА. На рентгенограммах шейного отдела позвоночника на трансоральной, боковой проекциях и при максимальном сгибании и разгибании определялись признаки нестабильности на уровне С1-С2 и С3-С5. В связи с наличием у ребенка частых транзиторных ишемических атак в НИИ нейрохирургии им.Н.Н.Бурденко было рекомендовано проведение спиральной компьютерной томографии шейного отдела позвоночника с контрастированием сосудов. Учитывая деформацию ВСА, а также данные ультразвуковой доплерографии ВСА (отношение линейной скорости кровотока, проксимальнее петли (койлинг), к ЛСК на уровне петли составило 3 при значении ЛСК на вершине деформации 155 см/с) было предложено плановое оперативное лечение. Выбором операции явился метод резекции участка патологической извитости с редрессацией и низведением устья ВСА. После хирургического лечения ребенка Г. отмечалось полное купирование неврологической симптоматики.

Нельзя забывать о возможных хирургических рисках, хотя при хирургическом спондилодезе осложнения возникают редко. Но, как и любая другая операция, это хирургическое вмешательство может вызвать послеоперационные осложнения:

- Кровотечение.
- Гематомы.
- Инфицирование раневой поверхности.

- Тромбоз.
- Аллергическую реакцию на лекарственные препараты.
- Частичное срастание или несрастание костей позвоночника.
- Повреждение корешков нервов, что, в свою очередь, приведет к появлению сильных болей, параличам, покалыванию, онемению участков тела.
- Нарушение функций кишечника и мочевого пузыря.

Сравнительный анализ эффективности лечения мы проводили, используя результаты ультразвукового исследования брахиоцефальных сосудов (изменение ЛСК в позвоночных артериях при проведении «поворотных» проб) в начале лечения и через 6 мес. Анализ показал, что положительная динамика отмечалась во всех трех группах, однако в 3-ей группе динамика была более выраженной, так как в группе III через 6 мес. от начала лечения половина пациентов имеет нулевую скорость замедления ЛСК в ПА (отрицательные «поворотные» пробы), тогда как в группе II – это треть пациентов, а в группе I – лишь один пациент. Можно признать, что все применявшиеся терапии были эффективны. Наименьший положительный эффект наблюдался в группе I, следующий по величине – в группе II. Наилучший эффект наблюдался в группе III.

Сравнительный анализ эффективности лечения в 3-х группах по рентгенограммам проводился по данным рентгенограмм сустава Крювелье и различных смещений позвонков в начале лечения и через 1 год. Уменьшение смещения в нейтральном положении имеет результат на границе значимости ($p = 0,037$). Апостериорный анализ показывает, что значимость различий между группами происходит из-за разности эффекта в паре I-III группа. Таким образом, в III группе уменьшение смещения значительно больше по сравнению с I группой. Между остальными группами различия не диагностируются. Значимыми являются различия в уменьшении смещения в динамике: при сгибании и разгибании ($p < 0,001$). При сравнении групп попарно диагностируется значимое ($p < 0,001$) различие уменьшения смещения при сгибании и разгибании между группами I и III. Также различаются группы I и II ($p = 0,004$) при сгибании

и II и III (0,030) при разгибании.

Наше исследование доказывает, что комплексное лечение патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, используя принципы стандартного лечения (ЛФК, массаж, физиотерапия), шейных ортезов и медикаментозного лечения, дает более выраженный терапевтический эффект. Помимо улучшения показателей инструментального обследования у детей с данной патологией улучшается качество жизни, что было отображено в опросе детей через 6 и 12 мес. от начала лечения. Через 12 мес. отмечалось полное исчезновение жалоб в 56% случаев в сравнении с группой детей, получавших стандартное лечение (ЛФК, массаж, физиотерапия) и более длительный терапевтический эффект лечения в 44% ($p < 0,001$).

Проведенная работа доказывает необходимость использования алгоритма диагностики патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, используя мультидисциплинарный подход. Это позволяет своевременно выявить сопутствующую патологию и снизить риск во время хирургического вмешательства.

ВЫВОДЫ

1. Распространенность синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани среди обратившихся к детским хирургам детей с фенотипическими признаками составила 70,1%. Наиболее частыми жалобами детей были жалобы на боли в шее (78%), головные боли (76%), хруст-щелчки (56%) в шее, головокружения (34%).
2. У 79,4% детей с фенотипическими признаками синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани, выявлена ранее не диагностированная патология шейного отдела позвоночника, что указывает на необходимость раннего комплексного обследования детей с использованием принципа мультидисциплинарного подхода.
3. Использование разработанного алгоритма диагностики патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, на основе мультидисциплинарного подхода позволяет своевременно выявлять сопутствующую патологию (синусит сустава Крювелье, high riding vertebral artery, цефалгии сосудистого генеза, патологическая извитость сосудов (койлинг, кинкинг)), что дает возможность специалистам других профилей (невролог, нейрохирург, отоларинголог) осуществлять раннюю диагностику и лечение профильной патологии.
4. Сравнительный анализ результатов лечения детей с патологией шейного отдела показал большую эффективность лечения данной патологии с применением шейных ортезов и дополнительным медикаментозным лечением ($p < 0,001$) по сравнению с широко используемыми в настоящее время схемами, включающими лечебную физическую культуру, физиотерапию, массаж.
5. Показанием к оперативному вмешательству на уровне шейного отдела позвоночника при наличии сочетания костной и сосудистой патологии является наличие частых транзиторных ишемических атак и отсутствие эффективности консервативного лечения в течение 6 мес.

6. В катаннезе у детей с патологией шейного отдела позвоночника, получавших комплексное лечение (массаж, изометрическая гимнастика, физиотерапия, шейные ортезы, медикаментозные препараты), через 12 месяцев после лечения отмечено полное исчезновение жалоб в 56% случаев в сравнении с группой детей, получавших стандартное лечение (ЛФК, массаж, физиотерапия) и более длительный терапевтический эффект лечения в 44% ($p < 0,001$), подтвержденный инструментальными методами обследования (ультразвуковая доплерография брахицефальных сосудов, рентгенография).

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Рекомендовано использовать критерии фенотипических признаков синдрома дисплазии соединительной ткани при осмотре ребенка с жалобами на головные боли, боли в шее, хруст и щелчки в шее (гиперэластичность кожи, бледность, мраморность кожных покровов, узкая грудная клетка (воронкообразная, либо килевидная), «крыловидные» лопатки, гипермобильность суставов, неправильный прикус, готическое небо, «мятые» уши, низкий рост волос на лбу и на шее, деформация позвоночника, плоскостопие, деформация нижних конечностей).
2. Рекомендовано использовать мультидисциплинарный алгоритм диагностики нестабильности шейного отдела позвоночника (схема 5).
3. Учитывать такие диагностические критерии, как: жалобы (боли в затылочной и заушной областях, боли в шее, боли в шейном отделе позвоночника, щелчки в шейном отделе при движениях), физикальное обследование (болезненность при пальпации остистых отростков шейных позвонков, у основания затылочной кости, ограничения движений в шейном отделе позвоночника при проведении ротационных тестов), данные ультразвуковой доплерографии брахицефальных сосудов с функциональными пробами (экстравазальная компрессия позвоночной артерии, положительная проба «поворотная»), данные рентгенограмм шейного отдела позвоночника (расширение сустава Крювелье, асимметрия атланта-дентальных, атланта-аксиальных расстояний, нарушение плавности линии Свишука, патологическое смещение тел позвонков (>2 мм после 8 лет и >4 мм до 8 лет) при проведении функциональных проб) для выявления и верификации диагноза патологии шейного отдела позвоночника.
4. Рекомендовано использовать разработанный головодержатель при выполнении рентгенографии шейного отдела позвоночника в

трансоральной проекции в положении лежа с целью улучшения визуализации краниовертебральной области.

5. В комплексном лечении детей с патологией шейного отдела позвоночника следует использовать терапию, включающую в себя лечебную физическую культуру, массаж, физиотерапию, шейные ортезы, медикаментозную терапию.
6. При подтверждении наличия синовита сустава Крювелье на МРТ шейного отдела позвоночника и аденоидов пациента следует немедленно направлять на консультацию к отоларингологу, а при наличии в анамнезе транзиторных ишемических атак – к нейрохирургу.

СПИСОК ИСПОЛЬЗУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Алексеев В.В. Неврологические аспекты лечения острых скелетно-мышечных болевых синдромов // РМЖ. – 2004. - №5. – С. 266-270.
2. Арсентьев В.Г., Арзуманова Т.И., Асеев М.В. и др.. Полиорганные нарушения при дисплазиях соединительной ткани у детей и подростков // Педиатрия. – 2009. – Т. 87, №1. – С. 135-138.
3. Баринов А. Современные подходы к лечению болей в спине и радикулопатии // Врач. – 2011, № 7. – С. 5-9.
4. Беленький А.Г. Гипермобильный синдром – системное невоспалительное заболевание соединительной ткани // Кафедра ревматологии РМАПО, Москва.
5. Белова Р.В., Блохина Т.А., Сергачева А., Мижуев Ю. Взаимосвязь вегетативной дистонии и дисплазии соединительной ткани // сборник: материалы II Международной научной конференции «Медицина: вызовы сегодняшнего дня» М.: Буки-Веди, 2013. С. 16-21.
6. Бен Салха М., Репина Н.Б. Клиническая диагностика недифференцированной дисплазии соединительной ткани // Российский медико-биологический вестник имени академика И.П.Павлова. 2016. №4. С. 164-172.
7. Брэгг Поль. Здоровый позвоночник. – М., 2007. – 127 с.
8. Вейн А.М., Соловьева А.Д., Недоступ А.В. Вегетативные нарушения при пролапсе митрального клапана // Кардиология. – 1995. - №2. – С.55-58.
9. Ветрилэ С.Т., Колесов С.В. Краниовертебральная патология//2007. М.- С.52-58.
10. Виссарионов С.В. Стабильные и нестабильные повреждения грудного и поясничного отделов позвоночника у детей (клиника, диагностика, лечение) //пособие для врачей. – 2010. 24 с.

11. Виссарионов С.В., Попов И.В. К вопросу о нестабильности позвоночника: терминологические споры // травматология и ортопедия. - России 2(44) - 2007. С.94-97.
12. Воробьева О.В. Роль суставного аппарата позвоночника в формировании хронического болевого синдрома. Вопросы терапии и профилактики // РМЖ. - 2010. – Т.18, № 16. – С. 1008-1013.
13. Воропай Л.А., Пирожкова Н.И., Воропай Р.Г. Метаболическая коррекция при дисплазии соединительной ткани сердца // Новосибирск, фармацевтические науки, 2012 г. - №3.
14. Грачев Ю.В., Шмырев В.И. Вертебральная поясничная боль: полифакторное происхождение, симптоматология, принципы лечения // Лечащий врач. – 2008. - № 5. – С. 6-10.
15. Громова О. А., Торшин И. Ю. Магний и пиридоксин: основы знаний// 2-е издание. М., Миклош, 2012. – С. 300.
16. Громова О.А. Молекулярные механизмы воздействия магния на дисплазию соединительной ткани // Дисплазия соединительной ткани. – 2008. – № 1. – С. 23–32.
17. Губин А.В. Острая кривошея у детей // Пособие для врачей : Н-Л; СПб.; 2010 ISBN 978-5-94869-107-7.
18. Губин А.В., Ульрих Э.В., Мушкин А.Ю., Рябых С.О., Бурцев А.В., Анисимов А.Н., Дубоносов Ю.В., Очирова П.В. Неотложная вертебрология: шейный отдел позвоночника у детей // Хирургия позвоночника. – 2013. - №3. – С. 081 – 091.
19. Губин А.В., Э. В. Ульрих. Современная концепция лечения детей с патологией шейного отдела позвоночника // Педиатр. – 2010. – Том 1, №1. – С.55.
20. Демидов Е. Ю. Морфологические особенности натальных повреждений спинного мозга и позвоночных артерий // Журн. неврологии и психиатрии. 1974. - № 12. - С. 1780 - 1783.

21. Демин В.Ф., Ключников С.О., Ключникова М.А. Значение соединительнотканых дисплазий в патологии детского возраста // Вопросы современной педиатрии. — 2005. — Т. 4, № 1. — С. 5056.
22. Дехтяр В.Б. Залежність анамнестичної характеристики дітей, хворих на бронхіальну астму, щодо розвитку у них недиференційованої дисплазії сполучної тканини // Галицький лікарський вісник. — 2009. — Т. 16, № 1. — С. 2730.
23. Дзеранова К. М., Автандилов А.Г., Верткина Н.В. Влияние препаратов магния на физическую работоспособность у молодых людей с пролапсом митрального клапана: результаты не сравнительного исследования // Рациональная Фармакотерапия в Кардиологии. – 2012. - 8(6): 752-5.
24. Дикса М.Р., Худа Дж.Д. Головокружение // М.: Медицина, 1989. – С. 480.
25. Дорофеева Г.Д., Чурилина А.В., Дорофеев А.Е. Недифференцированные синдромы дисплазии соединительной ткани и внутренняя патология // Донецк. - 1998. — С.144.
26. Егоров О.Е., Крылов В.В., Яхно Н.Н. Клиника, диагностика и хирургическое лечение аномалии Киари I типа // Журнал нейрохирургия – 2004. - №1. – С. 40-41.
27. Евтушенко С.К., Лисовский Е.В., Яворская О.Л. и др. Диагностика и лечение цереброваскулярных нарушений, обусловленных аномалиями магистральных артерий при врожденной слабости соединительной ткани у детей // Методические рекомендации. - К., 2006. - С.27.
28. Жулев Н.М., Яковлев Н.А., Кандыба Д.В. Инсульт экстракраниального генеза. – СПб.: СПбМАПО, 2004. – С.588.
29. Иванов Ю.Н., Рассказов Л.В., Румянцева Г.Н., Крестьяшин В.М., Мурга В.В., Марасанов Н.С. Комплексный подход к диагностике и хирургическому лечению заболеваний и травм костно-мышечной системы у детей с дисплазией соединительной ткани // Детская хирургия. 2019. Т.23. №1 S2. С.30.

30. Ионова Т.А. К вопросу о нестабильности шейного отдела позвоночника у детей с цервикальным болевым синдромом // Электронный научно-образовательный вестник Здоровье и образование в XXI веке. 2012. Т. 14. № 7. С. 147.
31. Кадурина Т.И., Аббакумова Л.Н. Метаболические нарушения у детей с синдромом гипермобильности суставов //– Лечащий врач, 2010 г. - №4.
32. Кадурина Т.И., Гнусаев С.Ф., Арсентьев В.Г., Аббакумова Л.Н., Аксенов А.В., Алимов И.Л., Антонова Н.С., Апенченко Ю.С., Бабаян М.Л., Вершинина М.В., Дакуко А.Н., Иванова И.И., Калядин С.Б., Комарова О.Н., Копцева А.В., Краснова Е.Е., Кудинова Е.Г., Кузнецова Л.В., Лисицина С.В., Мамбетова А.М. и др. Полиорганные нарушения при дисплазиях соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики. Тактика ведения. Проект российских рекомендаций. Часть 2//Медицинский вестник Северного Кавказа. 2016. Т. 11. № 2-2. С. 239-263.
33. Кадурина Т.И., Горбунова В.Н. Дисплазия соединительной ткани: руководство для врачей. СПб.: ЭЛБИ. - 2009. – С. 714.
34. Казимирко В.К., Коваленко В.Н., Мальцев В.И. Остеопороз: патогенез, клиника, профилактика и лечение. — К. - 2006. — С.144.
35. Калачева А.Г., Громова О.А., Керимкулова Н.В. Нарушения формирования соединительной ткани у детей как следствие дефицита магния // Лечащий врач. — 2012. — № 3. — С. 59-64
36. Камчатов П.Р., профессор, Чугунов А.В., Михайлова Н.А. Вертебрально-базиллярная недостаточность // Проблемы диагностики и терапии. - 28.03.2014
37. Касаткин Д.С. «Неспецифические» боли в шее: тактика ведения пациента // Consilium Medicum (неврология/ревматология). – 2012. – Т. 14, № 2. - С. 65-70.

38. Кассар В.Н., Имхоф П.Х. Спинальная травма в свете диагностических изображений; пер. с нем.; под общ. ред. Ш.Ш. Шотемора. – М.: МЕДпресс-информ, 2009 – С.263.
39. Клаус Букуп. Клиническое исследование костей, суставов и мышц/ Букуп К. – Москва, 2012. – С.14-15.
40. Климовицкий В.Г., Усикова Т.Я., Кравченко А.И. Диспластическая нестабильность шейного отдела позвоночника у подростков// Журнал «Здоровье ребенка» 6(21) 2009.
41. Климовицкий В.Г., Усикова Т.Я., Кравченко А.И. Клинико-диагностические критерии диспластического синдрома цервикальной нестабильности позвоночника у подростков // Ортопедия, травматология и протезирование. — 2008. — № 3.
42. Ключников С. О., Ключникова М.А. Синдром соединительнотканной дисплазии: авторские лекции по педиатрии //— М., 2007. — С.20.
43. Козловский А.А. Гипокалиемия и гипوماгнемия и их коррекция у детей и подростков // Международные обзоры: клиническая практика и здоровье. 2013. № 2 (2). С. 34-48.
44. Колесов С.В. Автореферат и диссертация по медицине (14.00.22) на тему: Клиника, диагностика и лечение повреждений и заболеваний верхнешейного отдела позвоночника, Москва, 2005 г.
45. Комлева Н.Е., Марьяновский А.А. Изменение физиологических показателей при лечении неврологических проявлений остеохондроза позвоночника методом гомеосиниатрии // Биологическая медицина. – 2006. – Т.12, № 1. - С. 43-46.
46. Корж Н.А., Сердюк С.А., Дедух Н.В. Дисплазия соединительной ткани и патология опорно-двигательной системы // Ортопедия, травматология и протезирование. — 2002. — № 4. — С. 150-155.
47. Корниенко В.Н., Пронин И.Н. Диагностическая нейрорадиология. – М.: Видар, 2009 – Т. III. – 462 с.

48. Косинская Н.С., Задворнов Ю.Н., Быстрова З.К. Краниовертебральные деформации различного происхождения и их влияние на трудоспособность. Метод указания. - 1972. Л. – С.39.
49. Котова С.М., Карлова Н.А., Максимцева И.М., Жорина О.М. Формирование скелета у детей и подростков в норме и патологии // пособие для врачей. – СПб, 2002. – С.44.
50. Кравченко А.И. Цефалгический синдрому детей при диспластической нестабильности шейного отдела позвоночника//Травма. 2013. Т. 14. № 5. С. 96-99.
51. Кравченко А.И. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани опорно-двигательной системы (диагностика, лечение)// Травма. 2014. Т. 15. № 1. С. 118-124.
52. Кравченко О., Климовицкий Ф.В. Клинико-рентгенологическая верификация цервикальной нестабильности позвоночника у детей подросткового возраста // Травма. 2015. Т. 16. № 5. С. 95-98.
53. Лелюк В.Г., Лелюк С.Э. Ультразвуковая ангиология.1-е издание.-М: Реальное время,1999.-С.288.
54. Мамонова Е.Ю., Калинина М.Ю. Нарушения гемодинамики при краниовертебральной патологии у подростков// Сибирский медицинский журнал (г.Томск). - 2008. Т. 23. № 3-2. С. 17-18.
55. Маринчик Б., Донделинджер Р. Неотложная радиология. – М.: Видар, 2008. – Т. 1. – С.342.
56. Меркулов Ю., Путилина М., Гришин Д. с соавт. Оптимальный алгоритм комбинированной терапии при дорсопатии // Врач. – 2012, № 9. – С. 73-77.
57. Михайлов М.К. Современные представления о рентгенодиагностике родовых повреждений позвоночника и спинного мозга у детей// Казан, мед. журн. 1988. - №6. - С. 405 - 408.
58. Мицкевич В.А. Неврологические проявления системной дисплазии соединительной ткани у подростков// Автореф.дис.к.мед.наук – 2006.

59. Морозова О.Г. Головная боль в общей врачебной практике // Здоров'я України. — 2005. — № 5. — С. 36-37.
60. Мурга В.В. Клинико-функциональная характеристика детей с хирургической патологией костно-мышечной системы при соединительно-тканной дисплазии//Свидетельство о регистрации базы данных RU 2016620431, 08.04.2016. Заявка №2016620089 от 09.02.2016.
61. Мурга В.В. Обоснование выбора методов диагностики и хирургического лечения врожденных и приобретенных заболеваний костно-мышечной системы у детей на фоне дисплазии соединительной ткани// Диссертация на соискание ученой степени доктора медицинских наук / Тверской государственный медицинский университет. Тверь, 2018
62. Мурга В.В. Особенности оперативного вмешательства у пациентов с дисплазией соединительной ткани// Журнал научных статей Здоровье и образование в XXI веке. 2017. Т. 19. № 7. С. 54-56.
63. Мурга В.В. Формирование этапов в изучении патологии соединительной ткани при заболеваниях костно-мышечной системы// В сборнике: Современные тенденции науки, практики и образования в педиатрии. Материалы региональной учебно-методической и научно-практической конференции, посвященной 60-летию кафедры детских болезней ТГМУ. Под общей редакцией А.Ф. Виноградова, Ю.С. Апенченко. 2018. С. 129-133.
64. Мурга В.В., Аринчев Р.С., Жуков С.В. Возрастная динамика диагностической ценности данных объективного осмотра для оценки риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани// Журнал научных статей Здоровье и образование в XXI веке. 2017. Т. 19. № 7. С. 89-91.
65. Мурга В.В., Жуков С.В. Способ диагностики дисплазии соединительной ткани у детей// Патент на изобретение RU 2632534 С1, 05.10.2017. Заявка № 2016125841 от 29.06.2016.

66. Мурга В.В., Иванов Ю.Н., Аринчев Р.С., Рыбакова М.В., Жуков С.В. Качество жизни пациентов с признаками дисплазии соединительной ткани через десять лет после хирургического лечения// Журнал научных статей Здоровье и образование в XXI веке. 2016. Т. 18. № 2. С. 314-317.
67. Нагорная Н.В., Баешко Г.И., Бордюгова Е.В. и др. Синдром дисплазии соединительной ткани у детей // Здоровье Донбасса. — 2007. — С. 47-53.
68. Намазова-Баранова Л.С., Табе Е.Э., Малахов О.А., Васильченко В.В., Тайбулатов Н.И., Челпаченко О.Б., Жердев К.В., Гольцова Н.В./ Дуплексное сканирование сосудов головного мозга и шеи у детей с диспластической нестабильностью шейного отдела позвоночника/ Детская хирургия, 2013.-N 3.-С.46-49.
69. Наследственные нарушения соединительной ткани // Рос. рекомендации. — М., 2009. — 80 с.
70. Нестеренко, З. В. Классификационные концепции дисплазии соединительной ткани //Здоровье ребенка. – 2010. – № 5 (26). – С. 131–135.
71. Нечаева Г. И. Дисплазия соединительной ткани у детей и подростков //— Омск, 2009. — С. 3–37.
72. Нечаева Г.И., Друк И.В., Тихонова О.В. Терапия препаратами магния при первичном пролапсе митрального клапана // Лечащий врач. – 2007. – № 6. – С. 2–7.
73. Нечаева Г.И., Яковлев В.М., Конев В.П., Друк И.В., Морозов С.Л. Дисплазия соединительной ткани: основные клинические синдромы, формулировка диагноза, лечение // 02/08, Кардиология, Симпозиум.
74. Никишина И.П. Дорсалгии в практике детского невролога //Пленарное заседание «Боль в нижней части спины — актуальность проблемы».
75. Николаев Л.Н. Руководство по биомеханике. – Киев, 1950.
76. Николаева Е. А., Семячкина А. Н., Воздвиженская Е. С. и др. Коррекция недостаточности карнитина у детей с наследственными заболеваниями обмена веществ //Педиатрическая фармакология, 2003, № 4, С. 1–4.

77. Новиков В.И., Ашмарин В.С., Новиков И.В., Лебедев С.В., Табе Е.Э. Головодержатель// Патент на изобретение RU 2651090 С1, 18.04.2018. Заявка № 2017109019 от 20.03.2017.
78. Нудненко И.Н. Дисплазия соединительной ткани. — 2004. — С.30.
79. Осипенко И.П. Биохимические маркеры недифференцированной дисплазии соединительной ткани у пациентов с идиопатическим пролапсом митрального клапана // Российский медико-биологический вестник имени академика И.П.Павлова. 2013. №1. С. 38-44.
80. Острополец С. С. К проблеме дисплазии соединительной ткани в патологии сердечно-сосудистой системы у детей // Здоровье ребенка. — 2007. — № 4. — С. 15–20.
81. Покровский А.В. Отдаленные результаты реконструктивных операций при патологической деформации внутренней сонной артерии // Ангиология и сосудистая хирургия. — 2012. — Т. 18, № 1. — С. 94–104.
82. Полищук Н.Е., Корж Н.А., Фищенко В.Я. Повреждения позвоночника и спинного мозга// Киев: "КНИГА плюс", 2001. Часть II.
83. Попелянский Я.Ю. Ортопедическая неврология (вертебрология) // Москва.-2011.-21, 23 –С.245.
84. Попелянский Я.Ю. Ортопедическая неврология (вертеброневрология): руководство для врачей / Я.Ю. Попелянский. – 5-е изд. – М.: МЕДпресс-информ, 2011. – С.672.
85. Портер Д.А., Глотцбекер М.П., Тимоти Хреско М., Хедеквист DJ. Глубокие хирургические инфекции после операции на шейном отделе позвоночника у детей //Педиатр Ортоп. 2017 дек; 37 (8). – С.553-556.
86. Ратнер А.Ю. Нарушения мозгового кровообращения у детей. Казань, 1983.
87. Ратнер А.Ю. Периодический сборник «Детская неврология». Санкт-Петербург, 1995.
88. Ратнер А. Ю. Родовые повреждения нервной системы //-Казань, 1985.- С.333.

89. Рожинская Л.Я. Системный остеопороз: Практ. рук. — М.: Изд. Мокеев, 2000. — С.196.
90. Румянцева Г.Н., Виноградов А.Ф., Рассказов Л.В., Крестьяшин В.М., Мурга В.В., Иванов Ю.Н., Марасанов Н.С., Шалатонов Н.Н. Роль дисплазии соединительной ткани в формировании хирургической патологии в детском возрасте (обзор литературы)// Верхневолжский медицинский журнал. 2019. Т. 18. № 3. С. 27-32.
91. Садофьева В.И. Нормальная рентген-анатомия костно-суставной системы у детей. – М., 1990. – С.219.
92. Сафронова О.А., Ненарочнов С.В., Морозов В.В. Возможности ультразвуковой диагностики при синдроме позвоночной артерии// Фундаментальные исследования. 2011. № 10-3. С. 553-557.
93. Сидоров Г.А., Виноградов А.Ф., Корнюшо Е.М., Иванов А.Г., Мурга В.В., Федотова Т.А. Совершенствование диспансерного наблюдения детей с различной степенью дисплазии соединительной ткани// Вестник новых медицинских технологий. 2010. Т. 17. № 4. С. 136-139.
94. Смольнова Т.Ю., Адамян Л.В. Динамика фенотипических признаков синдрома дисплазии соединительной ткани в различные возрастные периоды. Актуальность проблемы в акушерстве и гинекологии // Акушерство и гинекология. 2013. №4. С. 74-79.
95. Творогова Т.М., Воробьева А.С. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани с позиции дизэлементоза у детей и подростков. - РМЖ. 2012. Т. 20. № 24. С. 1215-1221.
96. Торшин И. Ю., Громова О. А. Полиморфизмы и дисплазии соединительной ткани // Кардиология, 2008; 48 (10). – С. 57–64.
97. Торшин И. Ю., Громова О. А. Молекулярные механизмы магния и дисплазии соединительной ткани // Росс. мед. журнал. 2008, С. 263–269.
98. Трошин В.Д. и соавт. Ангioneврология детского возраста. Н. Новгород, 1995.

99. Угнивенко В.И. Осанка, выравнивание отдельных сегментов тела, типы и исследования тела.
100. Ульрих, Э.В. Вертебрология в терминах, цифрах, рисунках // Э.В.Ульрих, А.Ю. Мушкин. - СПб.: Элби-СПб., 2005. - С.187.
101. Усикова Т.Я., Кравченко А.Н., Агарков А.В., Шамардина И.А., Кубрак А.Ю. Синкопальные состояния у детей с диспластической нестабильностью шейного отдела позвоночника // Український морфологічний альманах. 2010. Т. 8. № 3. С. 224.
102. Шармазанова О.П., Мітельов Д.А. Клініко-рентгенологічні зміни шийного відділу хребта при системній дисплазії сполучної тканини у підлітків // Український радіологічний журнал. – 2004. – С. 7-10.
103. Шарков С.М., Табе Е.Э. Эффективность лечения патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, у детей//Детская хирургия. 2020. Т. 24. №5. С.312-316.
104. Шахнович В.А. Ишемия мозга. Нейросонология. – М.: АСТ, 2002. – С.312.
105. Шишкин Н.В., Жуков С.В., Иванов Ю.Н., Короленко М.К., Мнойн А.Х., Мурга В.В., Рыбакова М.В., Самойлова Н.Ю., Чирков Р.Н., Шалатонов Н.Н., Шатохина Н.А. Клинико-anamнестическая характеристика пациентов с признаками дисплазии соединительной ткани, госпитализированных по поводу планового хирургического вмешательства// Свидетельство о регистрации базы данных RU 2019621429, 07.08.2019. Заявка № 2019621321 от 30.07.2019.
106. Яковлев В. М., Карпов Р.С., Белан Ю.Б. Нарушение ритма и проводимости при соединительнотканной дисплазии сердца //– Омск: Курьер, 2001. – С.160.
107. Янушко В.А, Турлюк Д.В, Исачкин Д.В, Михневич В.Б РНПЦ «Кардиология», Минск, Беларусь.
108. Al Kaissi A., Ganger R., Grill F., Ryabikh S., Pavlova O.M., Ochirova P., Kenis V., Chehida F.B., Kircher S.G. The management of cervical spine abnormalities

- in children with spondyloepiphyseal dysplasia congenita: observational study// *Medicine (Baltimore)*. 2019. T. 98. № 1. C. e13780.
109. Ballotta E. Surgical vs medical treatment for isolated internal carotid artery elongation with coiling or kinking in symptomatic patients: A prospective randomized clinical study // *Journal of Vascular Surgery*. — 2005. — Vol. 42, № 5. — P. 838–846.
110. Beighton P., DePaepe A., Steinmann B. et al. Ehlers Danlos syndromes: revised nosology, Villefranche, 1997. Ehlers-Danlos National Foundation (USA) and Ehlers Danlos Support Group (UK) // *Am. J. Med. Genet.* — 1998. — Vol. 77, № 1. — P. 31-37
111. Beighton P., Graham R., Bird H. Hypermobility of joints // 2-nd edition. London, Berlin, Heidelberg et al. - Springer-Verlag. - 1989 – P.189.
112. Beusekom G.T. The neurological syndrome associated with cervical luxation // *Acta Orthop. Belg.*- 1972.- 38.- 1, P.38-39.
113. Blankstein A. Acquired torticollis in hospitalized children / A. Blankstein [et al.] // *Harefuah*. — 1997. — Vol. 133. — N 12. — P. 616–619.
114. Blauth M., Schmidt U., Lange U. Injuries of the cervical spine in children// *Der Unfallchirurg*. 1998. T. 101. № 8. P. 590-612.
115. Bonadio W. A. Cervical spine trauma in children. General concepts, normal anatomy, radiographic evaluation / W. A. Bonadio // *Am. J. Emerg. Med.* — 1993. — Vol. 11. — P. 158–165.
116. Campanelli M., Kattner K.A., Stroink A., Gupta K., West S. Posterior C1-C2 transarticular screw fixation in the treatment of displaced type II odontoid fractures in the geriatric population-review of seven cases-method of fixation of subluxed or dislocated cervical spine below C1-C2// *Surgical Neurology*. 1999. T. 51. № 6. C. 596-601.
117. Canale S., Be J. Campbell's Operative Orthopedics, 11th Edition.
118. Cho Y.J. The anatomical suitability of the C1-C2 complex for transarticular screw fixation// *J Neurosurg*. 1996; 85: 221-224.

119. Chung S. Lee C. Chung H. Kang C. CT analysis of the axis for transarticular screw fixation of rheumatoid atlantoaxial instability// *Skeletal Radiol.* 2006; 35: 679-683.
120. Clark C.R. *The Cervical Spine, 4th Edition* // Lippincott Williams and Wilkins, 2004. – P.1250.
121. Cole W.G. Collagen genes: mutations affecting collagen structure and expression// *Prog. Nucleic.Acid.Res.Mol.Biol.* – 1994. -№47. – P.29-80.
122. Daentzer D. Operative management for atlantoaxial instability in case of a high riding vertebral artery// *Arch Orthop Trauma Surg.* 2009; 129: 177-182.
123. Dani K.A. Systematic review of perfusion imaging with computed tomography and magnetic resonance in acute ischemic stroke: heterogeneity of acquisition and postprocessing parameters: a translational medicine research collaboration multicentre acute stroke imaging study // *Stroke.* — 2012. — Vol. 43. — P. 563–566.
124. Dickman C.A. Sonntag V.K. Posterior C1-C2 fusion with polyaxial screw and rod fixation// *Spine.* 2001; 26: 2467-2471.
125. Elgafy H. Potluri T. Goel V.K. et al. Biomechanical analysis comparing three C1-C2 transarticular screw salvaging fixation techniques// *Spine.* 2010; 35: 378-385.
126. Elin R.J. Magnesium metabolism in health and disease. In: *Disease-a-Month.* (Ed. R.C. Bone). Year Book Medical Publishers, Inc. 1988.
127. Elliott RE , Tanweer O , Boah A , Morsi A , Ma T , Frempong-Boadu A , Smith ML. Atlantoaxial fusion with transarticular screws: meta-analysis and review of the literature. *Journal»World neurosurgery Year»2013* Paramore C.Dickman C. Sonntag V.
128. Gawroska A., Gawroski W. Lower cervical spine instability among children - the meaning of radiological assessment in contact sports (Judo) qualifications // *European Society of Radiology. Krakow/PL.– 2017. – P.1-28.*

129. Gluf W.Schmidt M.Apfelbaum R. Atlantoaxial transarticular screw fixation: a review of surgical indications, fusion rate, complications, and lessons learned in 191 adult patients// *J Neurosurg Spine*. 2005; 2: 155-163.
130. Grahame R., Bird H.A., Child A. Therevised (Brighton 1998) criteria for the diagnosis of benign joint hypermobility syndrome (B.J.H.S.) // *J. Rheumatol.* — 2000. — Vol. 27. — P. 1777-1786.
131. Grisel P. Enucléation de l'atlas et torticollis nasopharyngien // *Presse med.* — 1930.-38.-4, P.50-53.
132. Harms J. Melcher R. The feasibility of inserting atlas lateral mass screws via the posterior arch// *Spine*. 2006; 24: 2798-2801.
133. Holt P. Swischuk L.E. *Imagine of the cervical spine in children: normal, congenital and traumatic findings* springer// New York, 2002, *Pediatric Radiology*. 2002. T. 32. № 11. C. 836.
134. J. H. Kirk, B. M. Ansell, E. G. Bywaters, The hypermobility syndrome, *Ann. Rheum. Dis.*, 1967, 26, P.425—427.
135. Joshua T. Kaiser; Julian G. Lugo-Pico. *Anatomy, Head and Neck, Cervical Vertebrae* // StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2019 Jan.
136. Kehr P. Wiedner A. Stable posterior fusion of the atlas and axis by transarticular screw fixation. *Cervical Spine Research Society Cervical spine I*. Springer-Verlag, New York1986: 322-327.
137. Kim H.K.Park K.W.Manh T.H.et al. Variation of the groove in the axis vertebra for the vertebral artery. Implications for instrumentation// *J Bone Joint Surg Br*. 1997; 79-B: 820-823.
138. Lee M.J. Cassinelli E. Riew K.D. Prevalence and morphologic features of ponticulus posticus in Koreans: analysis of 312 radiographs and 225 three-dimensional CT scans. *Asian Spine J*. 2007; 1: 27-31.
139. Lustrin E. S. *Pediatric cervical spine: normal anatomy, variants, and trauma* / E. S. Lustrin [et al.] // *RadioGraphics*. — 2003. — Vol. 23. — P. 539–560. aty. — 2008. —P. 5512.

140. Ma J., Folsom A.R., Melnick S.L., Eckfeldt J.H., Sharrett A.R., Nabulsi A.A., Hutchinson R.G., Metcalf P.A. Associations of serum and dietary magnesium with cardio vascular disease, hypertension, diabetes, insulin, and carotid arterial wall thickness: the ARIC study. *Atherosclerosis Riskin Communities Study. J. Clin. Epidemiol.* 1995;48. P.927–40.
141. Madawi A. Casey A. Solanki G. et al. Radiological and anatomical evaluation of the atlantoaxial transarticular screw fixation technique // *J Neurosurg.* 1997; 86: 961-968.
142. Madawi A. Solanki G. Casey A. Crockard H.A. Radiological analysis of ponticulus posticus in Koreans. *Yonsei Med J.* 2009; 50: 45-49.
143. Magerl F. Seemann P.S. Posterior C1-C2 transarticular screw fixation for atlantoaxial arthrodesis // *Neurosurgery.* 1998; 43: 275-280.
144. McKusick V.A. The cardiovascular aspects of Marfan's syndrome: A heritable disorder of connective tissue. *Circulation* 1955; 11. – P.321—341.
145. Menga, E. N., Ain, M., & Sponseller, P. D. (2018). Anterior cervical arthrodesis in children. In *the Management of Disorders of the Child's Cervical Spine* (pp. 275-284).
146. Morrissy R.T., Weinstein S.L. Lovell and Winters *Pediatric Orthopedics.* 4-th et. Lippincott-Raven. Phil. 1996.
147. Paunier L. Effect of magnesium on phosphorus and calcium metabolism // *Monatsschr Kinderheilkd.* 1992, Sep; 140 (9 Suppl 1): P.17–20.
148. Pizzutilo P. D. Risk factors in Klippel-Feil syndrome / P. D. Pizzutilo, M. Woods, M. S. Nicholson // *Spine.* — 1994. — Vol. 19. — P. 2110—2116.
149. Praeg M. Traumeel-Injektionen bei Ansatzentzündungen der Muskulatur // *BiolMed* – 2004. - №3. – C.8.
150. Pyeritz R.E. Small molecule for a large disease // *N. Engl. J. Med.* – 2008. – Vol. 358, #26. – P. 2829-2831.

151. Richter M. Posterior instrumentation of the cervical spine for instability using the “Neon occipito-cervical system” part I: atlanto-axial instrumentation// Operative Orthopädie und Traumatologie. 2003. T. 15. № 1. C. 70-89.
152. Satoshi Maki, Masao Koda, Yasushi Iijima, Takeo Furuya, Taigo Inada, Koshiro Kamiya, Mitsutoshi Ota, Junya Saito, Akihiko Okawa, Kazuhisa Takahashi, Masashi Yamazaki. Medially-shifted Rather Than High-Riding Vertebral Arteries Preclude Safe Pedicle Screw Insertion// J Clin Neurosci 2016 Jul; 29:169-72.
153. Sukoff M.N., Kadin M.M., Moron T.J. Transoral decompression for myelopathy caused by rheumatoid arthritis of the cervical spine // J. Neurosurg.- 1972.- 37.- 4, P.493-497.
154. Sung Y.K., Chung L. Connective tissue disease-associated pulmonary arterial hypertension& Rheum// Dis. Clin. North. Am. 2015. Vol. 41, #2. P. 295-313.
155. Suss RA, Zimmerman R, Leeds NE.Pseudo spread of the atlas: false sign of Jefferson fracture in young children //AJR Am J Roentgenol. 1983; 140.-P.1079–1082.
156. Swischuk L. Imaging of the Cervical Spine in Children. – Springer, 2004. – P.141.
157. Swischuk L.E. Normal cervical spine variations mimicking injuries in children// Emergency Radiology. 1999. T. 6. № 5. C. 0299-0306.
158. Tani C., Cardi L., Vagnani S., Talarico R., Baldini C., Mosca M. et al. The diagnosis and classification of mixed connective tissue disease // J. Autoimmun. 2014. Vol. 48-49. P. 46-49.
159. Torklus D., Gehle W. Die obere Halswirbelsäule.- Stuttgart, 1970.
160. Valerio G., D’Amico O., Adinolfi M. et al. Determinants of weight gain in children from 7 to 10 years // Nutr. Metab. Cardiovasc. Dis. — 2006. — Vol. 16, № 4. — P. 272-278.
161. Warner W. C. Pediatric cervical spine // Campbell’s operative orthopaedics. — 11th ed. — St. Louis, 2008. — P. 1879–1920.
162. White A., Southwick W., Panjabi M. // Spine. – 1(1). – P.15-29.

163. Wiwat Wajanavisit, Thamrong Lertudomphonwanit, Praman Fuangfa, Pongsthorn Chanplakorn, Chaiwat Kraiwattanapong, Supaneewan Jaovisidha. Prevalence of High-Riding Vertebral Artery and Morphometry of C2 Pedicles Using a Novel Computed Tomography Reconstruction Technique // Clinical Study Asian Spine Journal 2016;10(6):1141-1148.
164. Wright N.M. Translaminar rigid screw fixation of the axis// J Neurosurg Spine. 2005; 3: 409-414.
165. Yoshida M, Neo M, Fujibayashi S, Nakamura T. Comparison of the anatomical risk for vertebral artery injury associated with the C2-pedicle screw and atlantoaxial transarticular screw. Spine (Phila Pa 1976) 2006 31: E513–E517.
166. Young J.P. Young P.H. Ackermann M.J. et al. The ponticulus posticus: implications for screw insertion into the first cervical lateral mass// J Bone Joint Surg Am. 2005; 87: 2495-2498.