

Федеральное государственное бюджетное учреждение  
«Национальный медицинский исследовательский центр травматологии  
и ортопедии имени Н. Н. Приорова»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации

*На правах рукописи*

**ШАРОВ Владислав Андреевич**

**ДИАГНОСТИКА И ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ  
С ЗУБОВИДНОЙ КОСТЬЮ ВТОРОГО ШЕЙНОГО ПОЗВОНКА**

3.1.8. Травматология и ортопедия

Диссертация  
на соискание ученой степени  
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:  
**Кулешов Александр Алексеевич**  
доктор медицинских наук

Москва – 2024

## ОГЛАВЛЕНИЕ

<b>ВВЕДЕНИЕ</b> .....	<b>4</b>
<b>Глава 1. ЗУБОВИДНАЯ КОСТЬ С2 ПОЗВОНКА. СОВРЕМЕННЫЙ ВЗГЛЯД НА ПРОБЛЕМУ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)</b> .....	<b>11</b>
1.1 Эмбриологическое развитие второго шейного позвонка.....	13
1.2 Этиология и эпидемиология зубовидной кости.....	14
1.3 Клиническая картина .....	17
1.4 Лучевая диагностика.....	20
1.5 Современные подходы к лечению .....	27
1.5.1. Консервативное лечение .....	27
1.5.2. Оперативное лечение.....	28
<b>Глава 2. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ</b> .....	<b>38</b>
2.1 Характеристика пациентов первого компонента исследования .....	38
2.2 Характеристика пациентов второго компонента исследования.....	40
2.3 Методы исследования .....	41
2.3.1. Методы оценки клинического статуса.....	41
2.3.2 Лучевые методы исследования .....	43
2.3.3 Методы оценки результатов лечения .....	46
2.4 Используемые методы оперативного лечения пациентов с зубовидной костью С2 позвонка.....	48
2.5 Методы статистической обработки данных .....	53
<b>Глава 3. КЛИНИКО-РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ШЕЙНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДАУНА</b> .....	<b>55</b>
3.1 Диспансерное обследование детей с синдромом Дауна .....	56
3.2 Параметры шейного сагиттального баланса и критерии атлантаксиальной нестабильности у детей без ортопедической патологии	61
3.3 Параметры шейного сагиттального баланса и критерии атлантаксиальной нестабильности у детей с синдромом Дауна.....	63
<b>Глава 4. БЛИЖАЙШИЕ И ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ЗУБОВИДНОЙ КОСТЬЮ ВТОРОГО ШЕЙНОГО ПОЗВОНКА</b> .....	<b>72</b>
4.1 Клинико-рентгенологический статус пациентов .....	72
4.2 Результаты оперативного лечения пациентов с зубовидной костью С2 без неврологического дефицита.....	75
4.3 Результаты оперативного лечения пациентов с зубовидной костью С2 позвонка и неврологическим дефицитом .....	80
4.4 Применение аддитивных технологий .....	93

<b>ЗАКЛЮЧЕНИЕ .....</b>	<b>99</b>
Выводы .....	110
Практические рекомендации.....	111
<b>СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ .....</b>	<b>112</b>
<b>СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ .....</b>	<b>113</b>

## ВВЕДЕНИЕ

### **Актуальность и степень разработанности темы исследования**

Зубовидная кость второго шейного позвонка (ЗК) – это редкая аномалия краниовертебральной области, характеризующаяся наличием округлой косточки, расположенной выше верхних фасеточных суставов С2. Она окружена гладкими кортикальными границами и располагается отдельно от гипоплазированного зуба С2 позвонка [106]. Ключевой особенностью ЗК является высокая частота атлантоаксиальной нестабильности (ААН) и дислокаций (ААД), сопровождающихся неврологическим дефицитом [65, 96].

Особое внимание этой патологии уделяется исследователями в связи с высоким риском манифестации и прогрессирования неврологического дефицита у пациентов. А. D. Greenberg (1968 г.) предложил классификацию пороков развития краниовертебральной области, где отдельно выделил зубовидную кость [54]. С. Т. Ветрилэ и С. В. Колесов (1997 г.) описывали зубовидную кость как потенциально опасную с точки зрения неврологических проявлений аномалию краниовертебральной области, требующую стабилизации [5]. Частота развития миелопатии, с соответствующей клинической картиной, по данным различных литературных источников, стремится к 80% [5, 15, 23, 36, 60, 75, 96, 116].

До сих пор актуальным остается вопрос этиопатогенеза зубовидной кости. Большинство авторов в настоящее время придерживаются позиции травматического генеза ЗК и связывают ее образование с нераспознанным ранее переломом зуба С2 с последующим формированием ложного сустава [9, 23, 28, 31, 65, 106]. Вторая ведущая теория основывается на механизмах врожденного генеза зубовидной кости. Её подтверждение основано на описаниях связи ЗК с различными генетическими синдромами и системными заболеваниями, такими как мальформация Киппеля – Фейля, синдром Моркио, синдром Дауна [4, 17, 23, 24, 33, 47, 48, 56, 78, 85, 87, 100, 102, 106].

Важным аспектом в комплексе диагностических мероприятий является проведение диспансерных обследований пациентов, находящихся в группе риска по наличию зубовидной кости. Известно, что от 7% до 40% пациентов с синдромом

Дауна имеют рентгенологические признаки атлантоаксиальной нестабильности [26, 102]. Частота встречаемости зубовидной кости описана лишь для этой группы пациентов и составляет 1,3–3%. [32, 48, 96]. Вместе с тем, многие дети с трисомией 21-й хромосомы ведут активный образ жизни и занимаются контактными видами спорта. Вышеописанные факты определяют актуальность таких обследований именно для пациентов с синдромом Дауна [59]. По результатам скрининга можно четко сформулировать ограничения ортопедического режима в том числе и у бессимптомных пациентов [91]. Однако проблема систематизации и алгоритмизации диспансерных обследований все еще остается актуальной.

Диагностика зубовидной кости основана на применении лучевых методов исследования. Использование функциональной рентгенографии шейного отдела позвоночника в боковой проекции в положении сгибания, разгибания и нейтральном положении позволяет достоверно выявить признаки ААН и зубовидной кости [23]. Данный метод не рекомендован у пациентов с исходными клиническими признаками шейной миелопатии, поскольку избыточная флексия и экстензия способны усугубить неврологический дефицит вследствие наличия патологических дислокаций с вторичной компрессией спинного мозга [23]. По данным рентгенографии также имеется возможность провести расчет параметров шейного сагиттального баланса (СБ) и критериев атлантоаксиальной нестабильности. В случаях подтвержденной ААН и зубовидной кости, необходимым является выполнение компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии с целью более детального изучения анатомических структур краниовертебральной области (КВО), величины стеноза позвоночного канала и миелопатии.

В настоящее время нет общепринятых протоколов лечения пациентов с зубовидной костью, вместе с тем, неоспоримым является утверждение, что этиопатогенез зубовидной кости не является определяющим при выборе тактики лечения [60]. Несмотря на то, что существуют немногочисленные сообщения о консервативном лечении ЗК [34, 46, 57, 99], большинство авторов придерживаются позиции необходимости выполнения декомпрессивно-стабилизирующих оперативных вмешательств при этой патологии [7, 8, 23, 57, 116].

Оперативное вмешательство по поводу зубовидной кости С2 позвонка должно преследовать две основные цели: устранить компрессию спинного мозга в области большого затылочного отверстия (БЗО) и атлантаксиальной области (ААО), стабилизировать краниовертебральный переход по отношению к субаксиальному отделу [11, 23, 102, 112,].

Важным этапом при оперативном лечении пациентов с зубовидной костью является применение гало-аппарата, который может использоваться как для предоперационной подготовки, так и интраоперационно, позволяя достичь редукции С1 позвонка и сохранить заданное положение для последующего выполнения окончательной стабилизации [11, 13, 15, 23, 112].

В настоящее время предложен ряд способов выполнения инструментальной стабилизации краниовертебрального перехода при зубовидной кости. Наиболее распространенными являются винтовая фиксация С1-С2 по методике Harms, задняя трансартикулярная фиксация по Magerl и различные варианты окципитоспондилодеза [1, 116]. Вместе с тем, зачастую выбор метода фиксации основывается на опыте и личных предпочтениях хирурга, и вопрос о тактике лечения и показаниях к применению конкретной методики стабилизации до сих пор остается дискуссионным.

**Цель исследования:** улучшить результаты диагностики и оперативного лечения пациентов с зубовидной костью второго шейного позвонка.

#### **Задачи исследования**

1. Определить нормальные параметры шейного сагиттального баланса и критерии атлантаксиальной нестабильности у детей с синдромом Дауна.
2. Сравнить параметры шейного сагиттального баланса и критерии атлантаксиальной нестабильности у детей с синдромом Дауна и детей без выявленной ортопедической патологии.
3. Оценить результаты оперативного лечения пациентов с зубовидной костью второго шейного позвонка с помощью данных лучевой диагностики и шкал оценки неврологического дефицита.

4. Разработать диагностический алгоритм диспансерного обследования детей с синдромом Дауна на предмет наличия зубовидной кости и другой патологии шейного отдела позвоночника.

#### **Научная новизна исследования**

Было проведено диспансерное исследование детей с синдромом Дауна на предмет наличия зубовидной кости и другой патологии шейного отдела позвоночника (ШОП), в ходе которого были определены наиболее часто встречающиеся у этой группы пациентов варианты патологий ШОП.

В ходе исследования был сформирован диагностический алгоритм диспансерного обследования пациентов с синдромом Дауна.

Определены нормальные значения параметров шейного сагиттального баланса и критериев атлантоаксиальной нестабильности у детей с синдромом Дауна и проведен их сравнительный анализ с аналогичными параметрами у детей без выявленной ортопедической патологии.

Проведена оценка результатов оперативного лечения пациентов с зубовидной костью второго шейного позвонка.

Описаны возможности и рекомендации по применению аддитивных технологий при оперативном лечении пациентов с зубовидной костью второго шейного позвонка.

#### **Практическая значимость**

Разработанный алгоритм диспансерного обследования позволяет выявлять зубовидную кость второго шейного позвонка и другие патологии ШОП у пациентов из группы риска, а также сформировать рекомендации по ортопедическому режиму и лечению в зависимости от выявленной патологии.

Выявленные отклонения в параметрах шейного сагиттального баланса у детей с синдромом Дауна, позволяют трактовать их, как анатомически обусловленную предрасположенность к развитию атлантоаксиальной нестабильности.

Выявленные отклонения в критериях ААН у пациентов с синдромом Дауна характеризуют более высокую частоту развития неврологического дефицита у этой группы пациентов при атлантоаксиальных дислокациях на фоне ЗК.

Разработаны индивидуальные окципитальные пластины, позволяющие выполнить окципитоспондилодез у пациентов, для которых применение серийных металлофиксаторов не представляется возможным.

### **Положения, выносимые на защиту**

1. Параметры шейного сагиттального баланса и критерии атлантаксиальной нестабильности статистически значимо отличаются у пациентов с синдромом Дауна и детей без выявленной ортопедической патологии.

2. Пациенты с зубовидной костью С2 позвонка должны проходить многоэтапное оперативное лечение, учитывающее анатомические и биомеханические особенности каждого пациента.

### **Публикация результатов исследования**

По теме диссертации опубликовано 9 печатных работ, из них 4 статьи в журналах, включенных в перечень изданий, рекомендованных Высшей аттестационной комиссией Российской Федерации.

### **Апробация работы**

Основные положения диссертации доложены на следующих конференциях:

– X Всероссийская научно-практическая конференция с международным участием «Неотложная детская хирургия и травматология», посвященная 100-летию члена-корреспондента АМН СССР, РАМН профессора Г. А. Баирова, 16–19 февраля 2022, г. Москва;

– Научно-практическая конференция «Актуальные вопросы, достижения и нерешённые проблемы современной травматологии и ортопедии», посвященная 10-летнему юбилею ФГБУ «ФЦТОЭ» Минздрава России, 8–9 сентября 2022 г., г. Смоленск;

– XII Всероссийский съезд травматологов-ортопедов, 1–3 декабря 2022 г., г. Москва;

– XI ФОРУМ «Неотложная детская хирургия и травматология» посвященный 20-летию НИИ неотложной детской хирургии и травматологии ДЗМ, 100-летию со дня рождения академика АМН СССР, РАН Ю. Ф. Исакова, 17 февраля 2023 г., г. Москва;

– XII съезд Российской Ассоциации хирургов-вертебрологов (RASS) «Противоречия в вертебологии и опыт смежных специальностей», 24–27 мая 2023 г., г. Москва;

– III Международная научно-практическая конференция «Фундаментальная наука для практической медицины – 2023» аддитивные технологии, современные материалы и физические методы в медицине: инновации (7–8 сентября 2023 г., п. Эльбрус);

– Научно-практическая конференция «Актуальные вопросы и проблемы травматологии и ортопедии. Пути решения» (28–29 сентября 2023 г., г. Тюмень);

– XIV Всероссийская научно-практическая конференция с международным участием «Цивьяновские чтения» (3–4 ноября 2023 г., г. Новосибирск);

– VIII Пироговский форум травматологов-ортопедов (15–16 ноября 2023 г., г. Москва).

### **Внедрение результатов исследования**

Результаты исследования внедрены:

– в Государственном бюджетном учреждении здравоохранения города Москвы «Детская городская клиническая больница имени З. А. Башляевой» Департамента здравоохранения города Москвы»;

– в Государственном бюджетном учреждении здравоохранения города Москвы «Детская городская клиническая больница имени Н. Ф. Филатова» Департамента здравоохранения города Москвы.

### **Структура и объём диссертации**

Диссертация изложена на 126 страницах, состоит из введения, обзора литературы, трех глав собственных исследований, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка сокращений и списка литературы, состоящего из 116 работ, из которых 20 работ отечественных и 96 – зарубежных авторов. Работа содержит 47 рисунков и 29 таблиц.

### **Личное участие автора**

Автору принадлежит ведущая роль в выполнении всех этапов исследования: анализ литературы и степени разработанности проблемы, формулировка цели и задач исследования, разработка дизайна и выбор методов исследования, определение критериев включения и невключения пациентов, внедрение разработанных инструментов в практику работы многопрофильного стационара, статистическая обработка и анализ результатов, формулирование основных положений и выводов диссертационного исследования, подготовка публикаций по теме диссертации.

Также проведено клиническое обследование всех пациентов с последующим наблюдением в ближайшие и отдаленные сроки, оперативное лечение проведено с личным участием автора у более 60% больных. Автором разработан диагностический алгоритм диспансерного обследования пациентов, находящихся в группе риска по наличию зубовидной кости второго шейного позвонка. Сформулированы рекомендации к применению аддитивных технологий при оперативном лечении пациентов с зубовидной костью второго шейного позвонка.

## Глава 1. ЗУБОВИДНАЯ КОСТЬ С2 ПОЗВОНКА. СОВРЕМЕННЫЙ ВЗГЛЯД НА ПРОБЛЕМУ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

Патологии верхне-шейного отдела позвоночника, которые сопровождаются атлантоаксиальной нестабильностью и атлантоаксиальными дислокациями, являются важной проблемой для исследователей. Клиническая значимость этих патологических состояний обусловлена высокой частотой развития шейной миелопатии с соответствующей картиной неврологического дефицита [5, 36, 49, 50, 58, 75, 90, 96, 116].

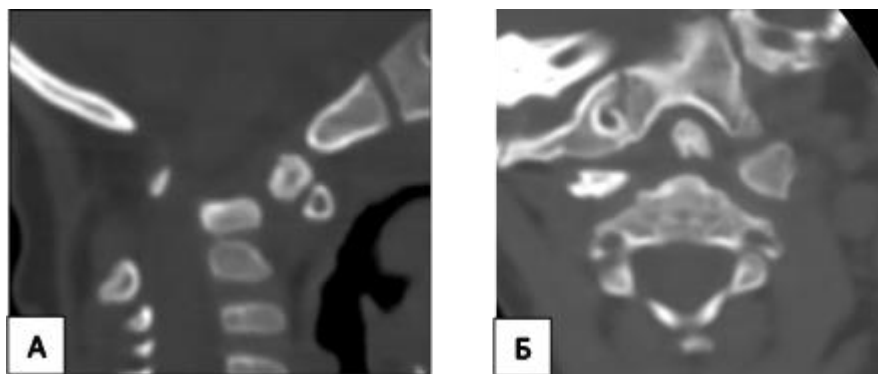
Особое место среди этой группы нозологий занимают различные варианты дизонтогенетических состояний шейного отдела позвоночника, затрагивающие область краниовертебрального перехода, и, в частности, патологии зуба второго шейного позвонка. По данным большинства исследователей, самой «грозной» с точки зрения тяжести потенциальных клинических проявлений патологией зуба С2 позвонка является зубовидная кость [5, 15, 23, 36, 60, 75, 90, 96, 116].

Согласно классификации, предложенной А. D. Greenberg (1968 г.), выделяют 5 типов дизгенезий зуба С2 позвонка:

- 1) тип I – зубовидная кость (отсутствие слияния между зубом и телом С2);
- 2) тип II – терминальная косточка (отсутствие слияния с проатласом);
- 3) тип III – аплазия основания зуба;
- 4) тип IV – гипоплазия зуба (отсутствие проатласа),
- 5) тип V – аплазия зуба [54].

Помимо типичной зубовидной кости, в данной классификации представлена и персистирующая терминальная косточка – «*ossiculum terminale persistens*» (OsTP), также известная как косточка Бергмана. Считается, что это доброкачественная рентгенологическая находка, как правило не требующая оперативного лечения [94, 113], однако существуют сообщения, описывающие атлантоаксиальные дислокации на фоне OsTP, встречающиеся у пациентов с системными заболеваниями, сопровождающимися дисплазией соединительной ткани и слабостью связочного аппарата [30, 56, 62, 69, 107]. Исходя из этого, ряд авторов при описании зубовидной кости указывают и косточку Бергмана, не выделяя ее отдельно [56, 116].

В настоящее время общепринятым является характеристика зубовидной кости, как гипоплазии зубовидного отростка С2 позвонка, в сочетании с расположенной выше верхних фасеточных суставов С2 позвонка округлой косточкой с гладкими кортикальными границами, находящейся отдельно от зубовидного отростка (Рисунок 1) [106].



*Примечание – А – сагиттальный срез, Б – коронарный срез*

**Рисунок 1** – Компьютерная томограмма шейного отдела позвоночника пациентки 4 лет (ИБ № Н2021-5204) с зубовидной костью

Не смотря на достаточно широкое освещение в литературе, вопрос этиологии зубовидной кости до сих пор вызывает дискуссии между исследователями.

Теория врожденного генеза ЗК характеризуется подтверждением ее наличия в сочетании с генетическими синдромами, такими, как синдром Дауна, синдром Моркио, мальформация Киппеля – Фейля и др. [4, 17, 23, 24, 33, 47, 48, 56, 78, 85, 87, 100, 102, 106].

Вместе с тем аргументы, говорящие в пользу травматической теории, также распространены среди исследователей [9, 23, 28, 31, 65, 106].

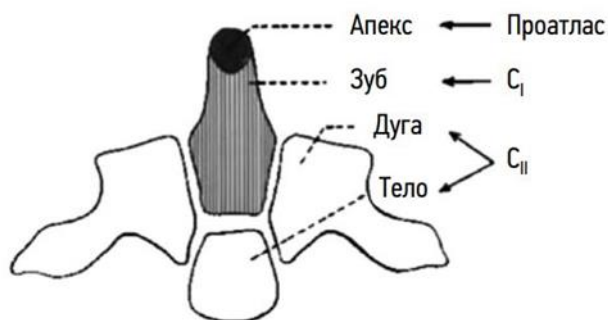
Единый подход к диагностике и лечению пациентов с зубовидной костью также отсутствует.

Несмотря на то, что существуют немногочисленные сообщения о консервативном лечении данной патологии [34, 46, 57, 99] большинство авторов придерживаются позиции необходимости выполнения декомпрессивно-стабилизирующих оперативных вмешательств у данных пациентов, поскольку зубовидная кость является первично нестабильным пороком [7, 8, 23, 57, 90, 116].

## 1.1 Эмбриологическое развитие второго шейного позвонка

Для более полного понимания теорий патогенеза зубовидной кости, её анатомических вариантов и возможных путей лечения необходимо иметь представление об особенностях эмбрионального развития С2 позвонка.

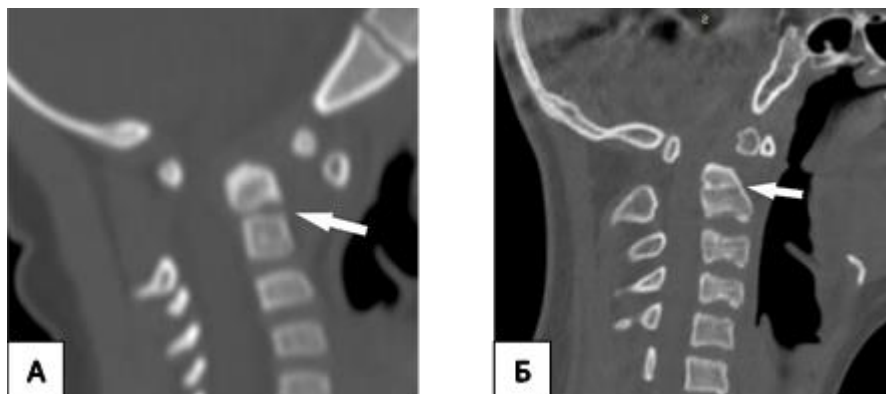
Зуб С2 позвонка в комплексе с поперечной связкой атланта, крыловидными связками и передней дужкой позвонка С1 является наиболее важным компонентом, обеспечивающим стабильность в атлантоаксиальном комплексе [13]. Осевой позвонок (С2) имеет уникальный, отличный от других позвонков паттерн развития. Ключевой компонент в формировании окончательного вида осевого позвонка представляет собой последовательное слияние различных склеротомов. Центр 4-го затылочного склеротома (проатлас) образует апикальную часть зуба вместе с апикальной связкой зуба [64]. На этапе эмбриогенеза крестообразная связка и крыловидные связки представляют собой уплотнения боковой части проатласа. Остальная часть зубовидного отростка образуется за счет слияния первого склеротома позвоночника (С1) с проатласом. Второй склеротом позвоночника (СII) участвует в образовании каудальной части тела С2 позвонка и его дуги (Рисунок 2) [23, 64, 80].



**Рисунок 2** – Склеротомы, участвующие в формировании второго шейного позвонка

К моменту рождения зубовидный отросток отделён хрящевой прослойкой от тела второго шейного позвонка. Этот хрящ представляет собой рудиментарный межпозвоночный диск и в дальнейшем упоминается в литературе как нейроцентральный синхондроз [23, 74, 82, 115].

Этот синхондроз присутствует между первым и вторым склеротомом позвоночника и рентгенологически наблюдается у большинства детей младше 3–4 лет, но к 8 годам исчезает (Рисунок 3) [23, 79].



*Примечание* – **А** – пациентка 3 лет (ИБ № H2022-162), **Б** – пациент 12 лет (ИБ № H2023-11771). Стрелкой указана область нейроцентрального синхондроза с его наличием у пациентки 3 лет сращением у пациента 12 лет

**Рисунок 3** – Сагиттальные срезы КТ пациентов с зубовидной костью,

## 1.2 Этиология и эпидемиология зубовидной кости

Согласно данным литературы, до сих пор ведутся дискуссии относительно этиологии зубовидной кости. Две основные этиологические теории базируются на врождённых (эмбриологических) и приобретённых (травматических) причинах [23, 65, 96, 106].

Теория врождённого генеза зубовидной кости предполагает, что эта аномалия является результатом неудачного сращения зуба с телом осевого позвонка [4, 5, 23, 33, 47, 78, 90]. Отмечено, что часто аномалии зубовидного отростка встречаются у пациентов с врождёнными генетическими синдромами, сопровождающимися дисплазией соединительной ткани такими как синдром Дауна, мальформация Клиппеля – Фейля, синдром Моркио и другими соединительнотканными и костными дисплазиями [4, 17, 23, 24, 33, 47, 48, 56, 78, 85, 87, 100, 102, 106].

Описано 2 наиболее вероятных механизма происхождения врождённой зубовидной кости:

1) первый механизм: нормальный вторичный центр окостенения зуба C2 позвонка не может слиться с основным центром окостенения;

2) второй механизм: основной центр окостенения зубовидного отростка не может срастись с телом второго шейного позвонка.

К нарушению слияния между центрами окостенения, в свою очередь, могут привести невозможность миграции клеток, сбой сегментации или нетравматический остеонекроз [56].

Сторонники теории врожденного происхождения зубовидной кости приводят следующие аргументы в пользу данной теории:

- Образование зубовидной кости может быть вызвано незавершённой оссификацией сквозь рудиментарный межпозвоночный диск (нейроцентральный синхондроз), разделяющий зуб и тело С2 позвонка [23, 90, 96, 111].
- В литературе встречаются данные о семейных зарегистрированных случаях наличия зубовидной кости [63, 86, 90, 96]. К. А. Kirlew с соавт. (1993 г.) описали случай обнаружения зубовидной кости у 2 однояйцевых близнецов женского пола [63]. Однако в то же время J. M. Verska и P. A. Anderson (1997 г.) опубликовали клинический случай с описанием зубовидной кости лишь у 1 из 2 однояйцевых близнецов [105], что некоторым образом может противоречить теории врождённого генеза зубовидной кости.
- У ряда пациентов с зубовидной костью определяются нарушения аббераций генов BMP4, BMP2 и PTX1, которые ответственны за правильное развитие костной, хрящевой и соединительной ткани [23, 54, 96].

Несмотря на убедительность аргументов, говорящих в пользу теории врожденного происхождения зубовидной кости, в последнее время исследователи отдают предпочтение теории приобретённого (травматического) генеза [23, 28, 31, 38, 90, 96]. Сторонники теории травматического генеза предполагают, что причиной образования зубовидной кости служит нераспознанный перелом зубовидного отростка II типа с последующим аваскулярным некрозом и костным ремоделированием [23, 38, 45, 90].

Отечественные авторы М. Ф. Дуров и О. М. Юханова в своей работе «О причине и механизме возникновения зубовидной кости» (1986 г.) описывают зубовидную кость, как ложный сустав зуба с застарелым трансдентальным подвывихом атланта, ранее не диагностированным [9].

Травматическая теория может подтверждаться и тем фактом, что травма отмечается в анамнезе у значительного числа пациентов с зубовидной костью [38, 46].

К. М. David и А. Crookard (2000 г.) высказали предположение о том что механизмом, лежащим в основе «врождённого» образования зубовидной кости, все же может оказаться перелом хряща зубовидного отростка ещё на этапах эмбриогенеза. Кроме того, для формирования зубовидной кости может быть достаточно нераспознанной травмы либо повторных микротравм уже во взрослом возрасте [35].

Подтверждению травматической теории генеза зубовидной кости способствует ряд следующих анатомических особенностей С2 позвонка:

- В области основания зубовидного отростка отмечается относительный дефицит кровоснабжения. При травматизации это способствует нарушению структуры нейроцентрального синхондроза, что, в свою очередь, может привести к образованию зубовидной кости [28, 96].
- Нейроцентральный синхондроз располагается ниже верхних фасеточных суставов С2 позвонка и не является анатомическим основанием зубовидного отростка [65, 96].
- В основании зубовидного отростка плотность костной массы в среднем на 55% меньше по сравнению с телом зубовидного отростка. Кроме того, толщина кортикальной пластинки у основания зубовидного отростка составляет лишь 35% её толщины в остальной части тела зубовидного отростка [65, 96].

Высокая частота встречаемости зубовидной кости у пациентов с синдромом Дауна описывается сторонниками травматической теории с позиций анатомических особенностей данных пациентов. Особое внимание уделяется низкой минеральной плотности костной ткани, гипермобильности суставов и связочного аппарата. [26, 27, 77, 96].

На данный момент в литературе нет достоверных данных о распространенности зубовидной кости в общей популяции [60], однако большинством авторов, изучающих данную проблему, отмечена связь между наличием зубовидной кости и врождёнными генетическими синдромами, главным образом с синдромом Дауна [23, 48, 56, 87, 100, 102, 106].

Данные о распространенности зубовидной кости, опубликованные только для пациентов с синдромом Дауна, следующие: Н. G. French с соавт. (1987 г.) провели скрининговое обследование 185 пациентов синдромом Дауна, в результате которого зубовидная кость была выявлена в 6 случаях (3%) [48]. D. A. Taggard с соавт. (2000 г.) обнаружили, что в 15% случаев у пациентов с синдромом Дауна обнаруживается зубовидная кость. Столь высокая частота встречаемости обусловлена тем, что в исследуемую группу вошло 36 пациентов с уже выявленными ранее патологиями краниовертебральной области [102]. Т. Cros с соавт. (2000 г.) отмечали наличие зубовидной кости в 1,3% случаев в группе из 236 обследованных пациентов с синдромом Дауна [32].

### 1.3 Клиническая картина

Зубовидная кость может обнаруживаться у пациентов в виде случайной рентгенологической находки, однако куда чаще присутствует та или иная клиническая манифестация [23]. А. А. Луцик с соавт. (1998 г.) считают, что атлантоаксиальная дислокация или вывих С1 позвонка являются одним из самых опасных вариантов течения аномалий развития краниовертебрального перехода, зачастую проявляющихся прогрессирующей кривошеей, хронической болью в шее, миело- и медуллопатией [15]. В свою очередь, О. М. Павлова и А. В. Губин с соавт. (2018 г.) указывают на то, что зубовидная кость, синдром Дауна и другие соединительнотканые дисплазии – одни из основных причин развития атлантоаксиальной дислокации у детей [16].

L. P. Rowland с соавт. (1958 г.) разделили возможные клинические проявления зубовидной кости на 4 группы:

- 1) 1-я группа – локальные проявления (головная боль, боль в шее) без симптомов миелопатии;
- 2) 2-я группа – посттравматическая транзиторная миелопатия;
- 3) 3-я группа – стойкая миелопатия;
- 4) 4-я группа – внутричерепные проявления [65, 93].

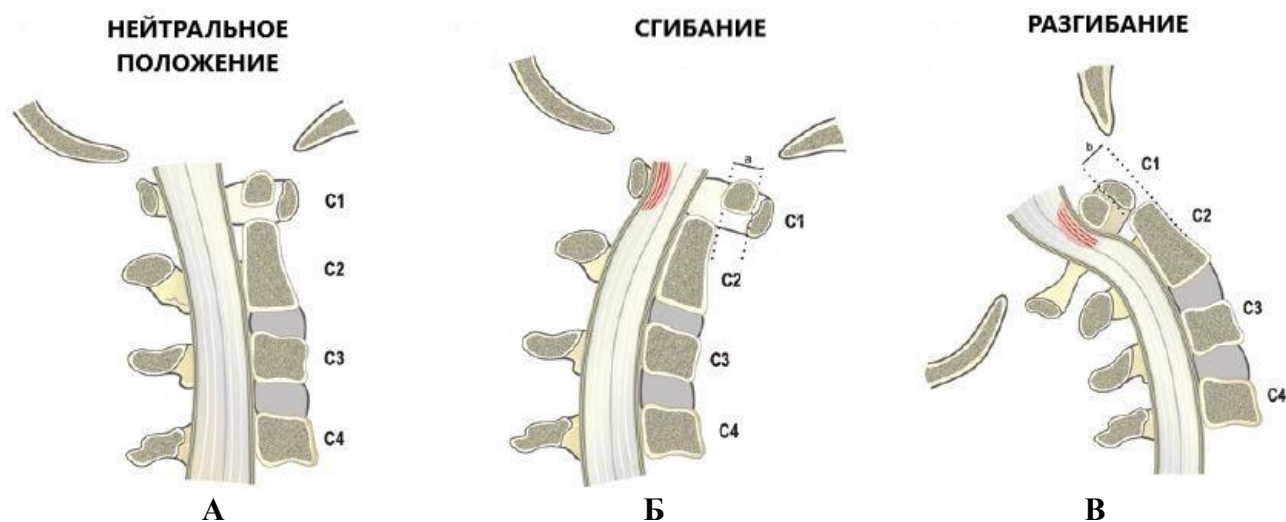
Локальные проявления зубовидной кости чаще всего представлены в виде интенсивного болевого синдрома в шее и затылочной области. Вместе с тем, связь между этим симптомом и наличием зубовидной кости не всегда легко установить, особенно когда нет явной рентгенологически обнаруженной атлантаксиальной нестабильности и в целом из-за широкого распространения шейного болевого синдрома среди населения [23]. По данным D. Zhao, S. Wang с соавт. (2015 г.), локальные проявления присутствуют в клинической картине в 42,6% случаев [116].

Существует широкий спектр проявлений неврологического дефицита у пациентов с зубовидной костью. Главным образом это может быть связано со степенью компрессии спинного мозга, морфологией большого затылочного отверстия, размером позвоночного канала на уровне краниовертебрального перехода, а также характером дислокации. Синдром шейной миелопатии может быть вызван острой компрессией спинного мозга, повторяющимися микротравмами, хронической статической компрессией, и хроническим прогрессирующим повреждением невраль-ных структур в области краниовертебрального перехода.

Симптомы варьируются от транзиторной миелопатии с преходящими двигательными расстройствами до развития стойкого тетрапареза, пареза, синдрома центрального повреждения спинного мозга с появлением бульбарных знаков, и даже смерти [23, 75, 116].

Развитие шейной миелопатии зависит от размеров позвоночного канала. Уменьшение сагиттального размера позвоночного канала в области краниовертебрального перехода менее 13 мм может быть косвенным признаком компрессии спинного мозга и привести к развитию явлений миелоишемии и миелопатии. При-чем стеноз позвоночного канала при наличии зубовидной кости может быть дина-

мическим (функциональным) (Рисунок 4) т.е. изменяться при сгибании и разгибании или статическим, степень которого не изменяется при движении [4, 65, 98]. По данным D. Zhao с соавт. (2015 г.) частота развития неврологического дефицита у пациентов с зубовидной костью составляет 84,9% [116].



*Примечание – А – нейтральное положение, Б – сгибание, В – разгибание*

**Рисунок 4** – Механизм формирования функционального стеноза и миелопатии при сгибании и разгибании в шейном отделе

Манифестация внутричерепных проявлений может быть связана с вертебробазилярной ишемией, возникшей после развития нестабильности между С1 – С2 позвонками. Также описаны такие состояния, как инфаркты мозжечка, повреждение ствола головного мозга, головокружение. Частота встречаемости этой группы симптомов зубовидной кости невысока и характеризуется описанием единичных случаев [23].

А. А. Луцик с соавт. (2016 г.) исследуя явления вертебробазилярной недостаточности у пациентов с различными костными аномалиями краниовертебрального перехода, выяснили, что у пациентов с несостоятельностью переднего опорного комплекса краниовертебральной области, в т. ч. зубовидной костью вывих атланта сопровождался компрессией продолговатого и спинного мозга, позвоночных артерий зубовидным отростком [14].

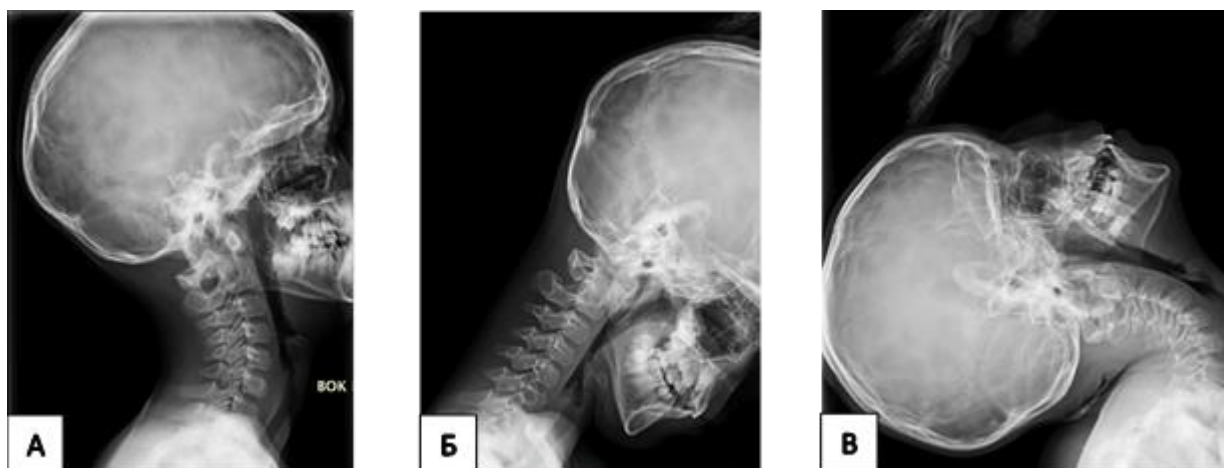
С. S. Buntting с соавт. (2019 г.) описали случаи развития синкопальных состояний на фоне наличия зубовидной кости, также связанных с явлениями вертебробазилярной ишемии [25].

Высокая частота развития неврологического дефицита и его тяжесть, характерная для пациентов с зубовидной костью является ключевым фактором значимости этой патологии для врача травматолога-ортопеда.

#### **1.4 Лучевая диагностика**

Помимо оценки клинического статуса пациентов, важнейшим этапом диагностики зубовидной кости С2 позвонка, аналогично большинству патологий краниовертебральной области, является применение дополнительных методов обследования [11].

Среди лучевых методов обследования наиболее широкое распространение получила рентгенография шейного отдела позвоночника. В первую очередь это обусловлено относительной простотой выполнения исследования и наличием рентгеновских аппаратов в оснащении большинства лечебных учреждений, в т. ч. первичного звена. Вместе с тем, долгое время считавшаяся «золотым стандартом» в диагностике патологий краниовертебральной области, рентгенография шейного отдела позвоночника в прямой проекции с открытым ртом, сейчас используется все реже. Это связано с наложением на изображение тени лицевого скелета и затылочной кости, что в значительной степени может снизить качество диагностики [11]. На данный момент чаще используется рентгенография шейного отдела позвоночника в боковой проекции с добавлением функциональных рентгенограмм при подозрении на наличие атлантоаксиальной нестабильности (Рисунок 5) [23, 56]. Выполнение функциональных рентгенограмм шейного отдела позвоночника в амбулаторных условиях у пациентов без боли в шее или неврологического дефицита может считаться безопасными. Однако данная методика небезопасна при визуализации потенциально нестабильного шейного отдела позвоночника у пациентов с болью в шее и исходным неврологическим дефицитом [23].



*Примечание* – А – нейтральное положение, Б – положение сгибания, В – положение разгибания  
**Рисунок 5** – Функциональная рентгенография шейного отдела позвоночника в боковой проекции пациента 10 лет (АК № С2022-4771)

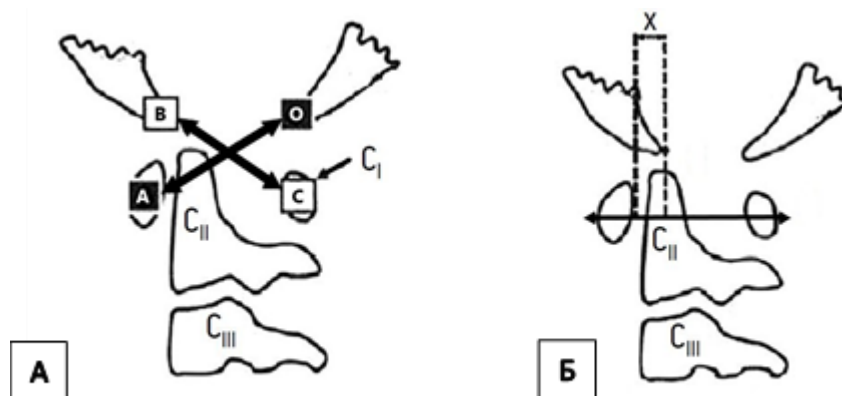
Предложен ряд рентгенологических критериев для определения атлантоаксиальной нестабильности: атланто-дентальный интервал (ADI) более 4 мм у детей и более 3 мм у взрослых [71] при нейтральном положении головы, разница в ADI при сгибании и разгибании более 3,5 мм [44] или более 3 мм (I степень – 3–6 мм, II степень более 6 мм) [4, 53].

Стоит помнить об индивидуальной морфологии порока и возрасте пациента: у детей ADI до 4 мм считается нормой, у пациентов с синдромом Дауна, для которых чаще всего характерно наличие зубовидной кости, гипермобильность I степени в области атлантоаксиального сочленения является вариантом нормы [74, 76, 83, 91].

Н. О. Хусаинов, С. В. Виссарионов, Д. Н. Кокушин (2016 г.) описали рентгенологические признаки наличия атланто-окципитальной и атлантоаксиальной нестабильности характерные для детей с синдромом Дауна и зубовидной костью: увеличение атланто-дентального интервала (ADI) более 5 мм, базилярно-дентального расстояния более 12 мм, значения индекса Power: вычисление проводят по формуле  $BC/AO$ . Более 1,0 (передняя атланто-окципитальная нестабильность) либо менее 0,55 (задняя атланто-окципитальная нестабильность).

Также для оценки атланто-окципитальной нестабильности характерно увеличение амплитуды переднезадней трансляции черепа, оцениваемой по методу

Weisel и соавт. Проводят изменение величины X на функциональных рентгенограммах. Нормальное значение меньше 1,0 мм. Данная методика считается более точной, чем метод Power (Рисунок 6) [18].

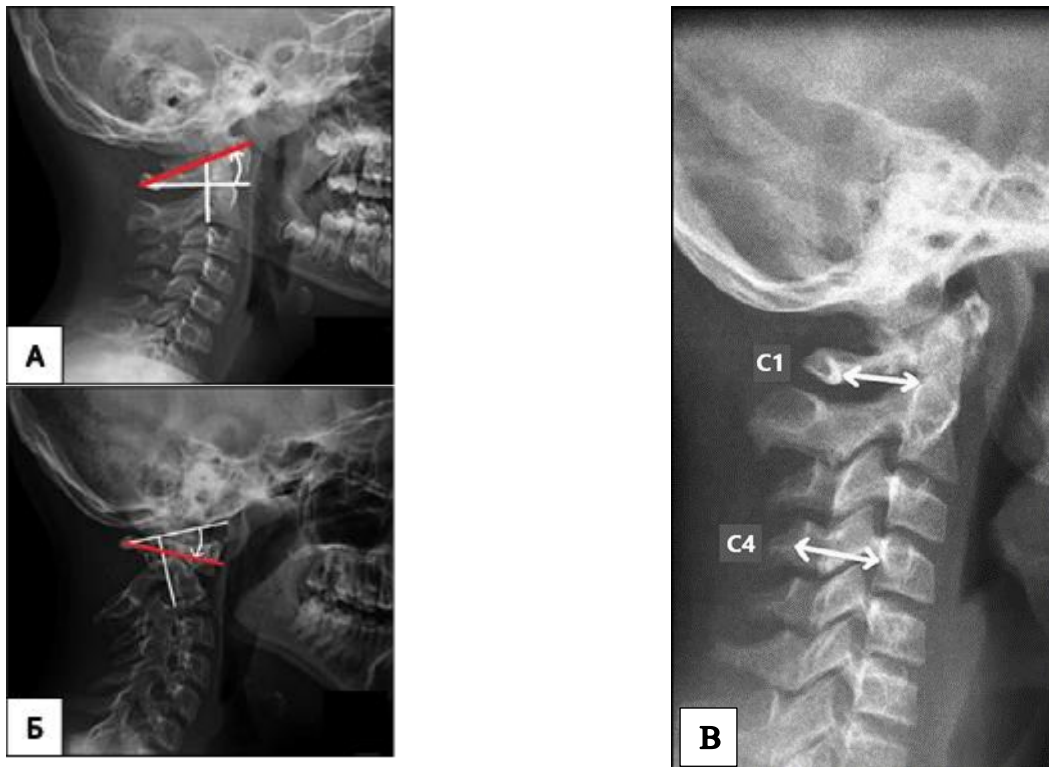


*Примечание – А – индекс Power, Б – метод Wiesel/Rothman*

**Рисунок 6 – Методы оценки атланта-окципитальной нестабильности**

О возможном наличии компрессии спинного мозга могут свидетельствовать увеличение атланта-дентального (ADI) интервала более 10 мм и уменьшение размера резервного пространства для спинного мозга (SAC-C1) менее 13 мм [18].

N. Nakamura с соавт. (2014 г.) предложили новые диагностические критерии атлантоаксиальной нестабильности: угол инклинации C1 позвонка (Nakamura angle) и коэффициент SAC-C1/SAC-C4 (Рисунок 7). Угол инклинации C1 образован перпендикулярной линией, проведенной по отношению к касательной линии задней поверхности C2, и линией, соединяющей центральные отделы передней и задней дуг C1. В норме – угол положительный, более 10°; отрицательный – локальное кифозирование, свидетельствующее об атлантоаксиальной нестабильности. Коэффициент SAC-C1/SAC-C4 рассчитывается, как отношение сагиттальной величины резервного пространства для спинного мозга на уровне C1 позвонка к аналогичной величине на уровне C4 позвонка. Значение менее 0,9 свидетельствует о компрессии спинного мозга. Отличительной особенностью данной методики является возможность проведения оценки в нейтральном положении [18, 88].



*Примечание* – А – угол инклинации C1 положительный (норма), Б – угол инклинации C1 отрицательный, В – индекс SAC-C1/SAC-C4

**Рисунок 7** – Метод N. Nakamura

Одной из новейших тенденций в диагностике патологий шейного отдела позвоночника является изучение параметров шейного сагиттального баланса. Долгое время шейному отделу позвоночника уделялось недостаточно внимания в концепции сагиттального баланса позвоночника в первую очередь из-за его удаленности от таза и значительной подвижности [6]. Несмотря на это, в последние годы число публикаций, так или иначе касающихся шейного сагиттального баланса, неукоснительно растет. Активно публикуются работы с описанием основных угловых и числовых параметров шейного сагиттального баланса, описанием условной «нормы» и поиском методологии измерения и оценки этих параметров. Однако абсолютное большинство работ основывается на измерениях, выполненных у пациентов взрослого возраста [21, 22, 67].

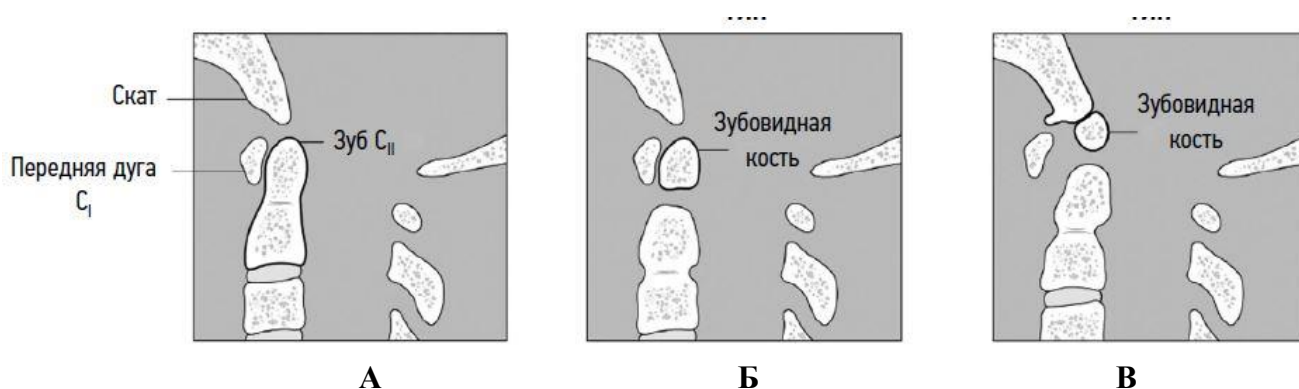
Публикации, описывающие шейный сагиттальный баланс у детей единичны, и не несут четкой, единой методологии. Значительный вклад в решение этой проблемы сделали Д. А. Глухов и А. Ю. Мушкин с соавт. (2022 г.). В своей работе авторы провели статистический анализ данных, полученных при расчете основных

параметров шейного сагиттального баланса у 73 детей, без патологии позвоночника по результатам постуральных рентгенограмм. В результате исследователям удалось установить возрастные нормы основных показателей шейного сагиттального баланса для детей, их половые различия и отличия от нормальных параметров взрослой популяции [6].

Изучение параметров шейного сагиттального баланса у пациентов из групп риска по наличию атлантаксиальной нестабильности и с выявленной патологией краниовертебральной области может помочь выявить биомеханические предикторы этих состояний и сформировать четкие рекомендации по ортопедическому режиму.

Компьютерная томография краниовертебрального перехода может использоваться, как для исключения других костных аномалий, так и для визуализации костных структур и краниовертебральных соотношений при подтвержденной зубовидной кости. Применение этого метода лучевой диагностики является необходимым с точки зрения предоперационного планирования, поскольку положение зубовидной кости по отношению к гипоплазированному зубовидному отростку, её отношение к Блюменбахову скату, наличие или отсутствие редукции при сгибании/разгибании являются важными параметрами, которые напрямую влияют на тактику оперативного лечения [23].

Расположение зубовидной кости по отношению к анатомическим структурам краниовертебральной области характеризуется ее анатомическими вариантами. J. W. Fielding с соавт. (1980 г.) описал два анатомических типа (варианта) зубовидной кости: ортотопический и дистопический (Рисунок 8) [46, 56].



Примечание – А – КВО в норме, Б – ортотопический вариант, В – дистопический вариант

**Рисунок 8** – Анатомические варианты зубовидной кости

При ортотопическом варианте зубовидная кость находится в нормальном анатомическом положении относительно зубовидного отростка и движется вместе с передней дугой С1. Дистопический вариант характеризуется тем, что зубовидная кость, расположенная у основания затылочной кости, прилегает к большому затылочному отверстию в области Блюменбахова ската. В этом случае зубовидная кость может быть функционально связана с базилярной частью затылочной кости и, как следствие, менять свое положение относительно передней дуги С1 при движении [57, 87].

С. I. Shaffrey с соавт. (2005 г.) отмечают, что наличие дистопического варианта зубовидной кости является фактором высокого риска развития шейной миелопатии [97]. Этот тезис подтверждается и более поздними исследованиями. I. J. Helenius с соавт. (2019 г.), анализируя результаты лечения 102 пациентов с зубовидной костью, отмечают, что ортотопический вариант зубовидной кости встречался в 59 случаях, дистопический – в 43. Дистопический вариант чаще приводил к выраженным неврологическим нарушениям, и, как следствие, требовал экстренного оперативного вмешательства – в 38 случаях [57].

О. М. Павлова, А. В. Губин с соавт. (2018 г.) провели анализ 26 историй болезни пациентов с врожденной патологией краниовертебральной области и выяснили, что у несиндромальных пациентов в 3 из 6 случаев (50%) имелась зубовидная кость, дистопический вариант. У пациентов с пороками краниовертебральной области на фоне генетических синдромов у 7 пациентов из 9 (77,8%) имелась зубовидная кость с преобладанием ортотопического варианта (6 человек). Зубовидная кость дистопического варианта в сочетании с синдромом Клипеля – Фейля выявлена у 1 пациента из 11 (9,1%) [16].

Компьютерная томография в сочетании с ангиографией и миелографией значительно увеличивает полезность и модальность этого метода исследования, позволяя визуализировать расположение позвоночных артерий и твердой мозговой оболочки в условиях атлантоаксиальной дислокации. Эта информация также является ценной для предоперационной подготовки, поскольку позволяет заранее спланировать траекторию установки винтов, сводя к минимуму риски повреждения

твёрдой мозговой оболочки и позвоночных артерий [12, 23]. Этот метод также полезен и с точки зрения возможности изготовления на его основе 3D-биомоделей, направителей (лекал) для проведения винтов и кастомизированных металлоимплантов, которые все чаще внедряются в практику лечения пациентов с зубовидной костью [2,10, 12, 24, 39].

Компьютерная томография позволяет более точно оценивать величину резервного пространства для спинного мозга. К. S. White с соавт. (1993 г.) провел исследование, в котором, по оценке данных компьютерной томографии шейного отдела позвоночника, сделал заключение о том, что размер пространства для спинного мозга у пациентов с синдромом Дауна меньше, чем в популяции (505 мм<sup>2</sup> и 602 мм<sup>2</sup> соответственно) [110]. Следовательно, даже минимальная патологическая подвижность, типичная для пациентов с зубовидной костью, у них может приводить к развитию выраженных симптомов компрессии невральных структур в области краниовертебрального перехода [18].

Применение магнитно-резонансной томографии шейного отдела позвоночника у пациентов с зубовидной костью является рекомендованным с точки зрения оценки состояния спинного мозга и визуализации истинной величины стеноза позвоночного канала за счет отображения мягкотканного компонента [18, 12]. Признаком шейной миелопатии при зубовидной кости на МРТ является изменение сигнала от спинного мозга в области краниовертебрального перехода в режиме T2 и STIR (Рисунок 9).



Примечание – А – режим T1, Б – режим T2, В – режим STIR

**Рисунок 9** – МРТ краниовертебральной области пациентки 7 лет (ИБ № Н2022 9298) с синдромом Дауна, зубовидной костью и шейной миелопатией, сагиттальный срез

Рядом авторов предложено проведение МРТ в крайних положениях сгибания и разгибания для оценки степени нестабильности и выраженности компрессии спинного мозга [18, 109]. Однако применение функциональной МРТ ограничено в связи с технической сложностью выполнения и небезопасностью у пациентов с выявленными признаками шейной миелопатии.

## **1.5 Современные подходы к лечению**

В настоящее время нет стандартизированных протоколов лечения пациентов с зубовидной костью второго шейного позвонка. Как и этиология этого порока, в литературе до сих пор широко обсуждаются подходы к лечению пациентов данной группы. Абсолютное большинство авторов сходятся во мнении, что происхождение зубовидной кости не влияет на тактику лечения, и пациенты с нестабильной зубовидной костью или с фиксированной дислокацией, вызывающей компрессию спинного мозга в области краниовертебрального перехода, должны лечиться оперативно [7, 8, 23, 29].

А. В. Губин и Э. В. Ульрих (2010, 2013 гг.) относят зубовидную кость к группе первично нестабильных пороков, и, как следствие, считают, что пациенты с этой патологией требуют стабилизации в максимально ранние сроки [7, 8].

### ***1.5.1. Консервативное лечение***

В современной литературе встречаются немногочисленные сообщения о применении консервативного метода лечения у пациентов с зубовидной костью [34, 46, 57, 99]. Самое обширное описание результатов консервативного лечения пациентов с зубовидной костью представлено I. J. Helenius с соавт. (2019 г.) Авторы анализируют результаты лечения 102 пациентов с зубовидной костью, из которых 31 пациент лечился консервативно. Показаниями для консервативного лечения были следующие: максимальное изменение атлантодентального интервала (ADI) при сгибании и разгибании не более 5 мм и отсутствие симптомов стойкого неврологического дефицита. Пациентам без неврологических нарушений было рекомендовано динамическое наблюдение. Если же имелись явления временного неярко

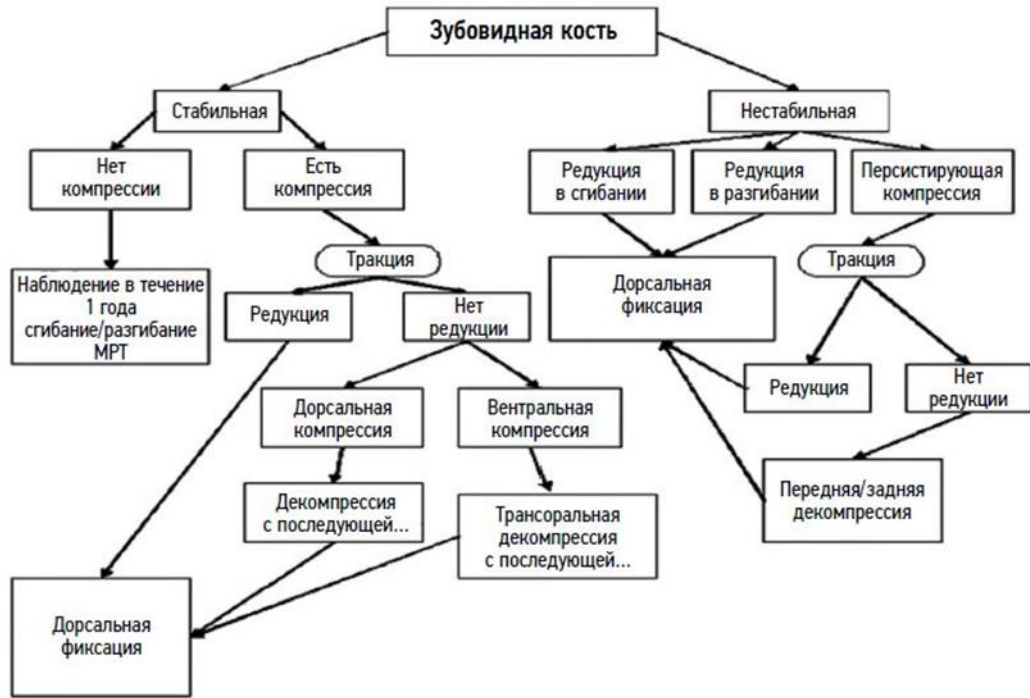
выраженного неврологического дефицита, для консервативного лечения использовалась иммобилизация в жёстком воротнике либо Гало-аппарате в течение 3 месяцев. Также в группу консервативного лечения вошли пациенты, отказавшиеся от оперативного лечения, несмотря на клинические показания. В течение срока наблюдения 2 пациентам, лечившимся консервативно, всё же потребовалось выполнение оперативного лечения из-за развития атлантоаксиальной нестабильности и миелопатии. У 1 пациента со стойким неврологическим дефицитом в виде асимметричного неполного тетрапареза, отказавшегося от оперативного лечения, не наблюдалось динамики в изменении неврологического статуса в течение последующих 10 лет наблюдения. Результаты консервативного лечения остальных пациентов оцениваются авторами как удовлетворительные [57].

### ***1.5.2. Оперативное лечение***

Большинство авторов придерживаются позиции необходимости выполнения декомпрессивно-стабилизирующих оперативных вмешательств у пациентов с ЗК, поскольку зубовидная кость является первично нестабильным пороком с высокими рисками развития неврологических осложнений [7, 8, 23, 57, 90, 116].

Нельзя обосновать единую хирургическую методику, применимую для всех пациентов с зубовидной костью. Алгоритм выбора метода оперативного лечения должен быть адаптирован к каждому случаю пациента с ЗК в индивидуальном порядке. Однако имеются описания общих принципов, согласно которым принимается решение о хирургическом доступе и методах фиксации, требуемых для лечения пациентов с зубовидной костью. Один из наиболее распространенных алгоритмов для определения тактики оперативного лечения предложен В. Arvin с соавт. (2010 г.) (Рисунок 10) [23].

Как и при многих других патологиях краниовертебральной области, оперативное вмешательство при зубовидной кости должно преследовать две основные цели: устранить компрессию в зоне большого затылочного отверстия и атлантоаксиальной области и достичь стабильной фиксации в области краниовертебрального перехода [1, 11, 23, 103, 112].



**Рисунок 10** – Алгоритм выбора метода лечения пациентов с зубовидной костью

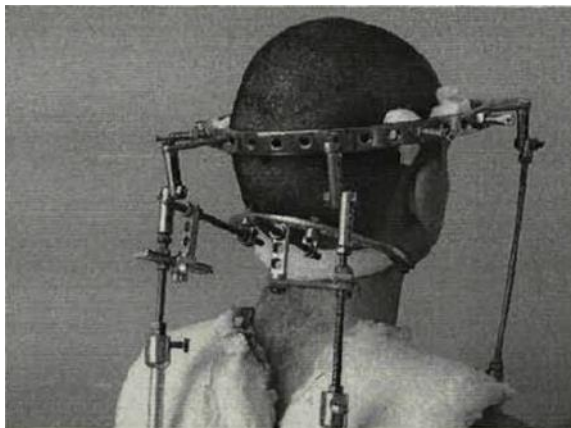
Zhao D. с соавт. (2015 г.) опубликовали исследование, в которое вошли 279 пациентов с зубовидной костью, которым проводилось оперативное лечение. Использовались различные варианты дорсальной фиксации: трансартикулярная фиксация C1-C2 (модифицированная техника Magerl) выполнялась в 38 случаях, педикулярная винтовая фиксация (техника Goel и Harms) в 202 случаях, окципитоспондилодез до уровня C2 выполнялся в 35 случаях, более продленная фиксация окципитоспондилодеза до уровня C3 или C4 проводилась в 4 случаях. У 38 пациентов с невправимыми вывихами в атлантоаксиальных суставах в одну операционную сессию на первом этапе выполнялся трансартикулярный релиз.

Общая частота осложнений составила 2,4% (8 пациентов), в частности, они включали: ликворрею (1 пациент), инфекцию области оперативного вмешательства (4 пациента), пневмонию (2 пациента) и тромбоз глубоких вен нижней конечности (1 пациент). По результатам последующего наблюдения у 217 пациентов (77,7%) отмечалось улучшение неврологического и физического статуса после операции. У 30 пациентов (10,8%) динамики в изменении статуса не отмечалось. И еще 32 пациента (11,5%) отмечали ухудшение.

По результатам последующего обследования с применением лучевых методов исследования костный блок сформировался у 270 пациентов (96,8%) в среднем через 5,7 месяца. У 9 пациентов (3,2%) отсутствовали признаки формирования костного блока, однако клинических проявлений не было, конструкция была стабильна и дальнейших ревизионных операций не потребовалось [116].

### ***Применение гало-аппарата***

Гало-аппарат является полезным инструментом при лечении редуцируемых патологий краниовертебрального перехода [11, 13, 15, 34, 112]. При лечении пациентов с зубовидной костью описан ряд особенностей его предоперационного использования. При дистопическом варианте зубовидной кости, когда имеется нередуцируемый вывих С1 позвонка с компрессией в области большого затылочного отверстия, тракция должна использоваться с осторожностью после установки гало-аппарата в нейтральное положение и постепенной коррекции с использованием рентген-контроля. При достижении редукции гало-аппарат позволяет временно сохранить положение коррекции, после чего может быть выполнена дорсальная стабилизация [23]. Ветрилэ С. Т. и Колесов С. В. описали применение гало-аппарата в сочетании с проведенной спицей через остистый отросток С2 позвонка при лечении неврвправимых трансдентальных подвывихов и вывихов С1 позвонка. Спицу фиксировали в скобе, которую крепили к штангам гало-аппарата при помощи репонирующего устройства. Такая конструкция позволяла существенно повысить точность репозиции в т. ч. при застарелых повреждениях (Рисунок 11) [4, 11].



**Рисунок 11** – Фотография пациента с установленным гало-аппаратом и спицей, проведенной через остистый отросток С2 позвонка [4]

Кулешов А. А. с соавт. (2019 г.) отмечает, что в случаях выраженного смещения отломков и деформации позвоночного канала с компрессией спинного мозга применяют многоэтапные варианты лечения с репозицией в гало-аппарате и последующими декомпрессивно-стабилизирующими вмешательствами – моносегментарной фиксацией (проволочной, крючковой, винтовой по Magerl, Harms и т. п.) или окципитоспондилодезом [13]. Данный тезис правомерно применить и в отношении лечения пациентов с зубовидной костью из-за схожести этих патологических состояний [12].

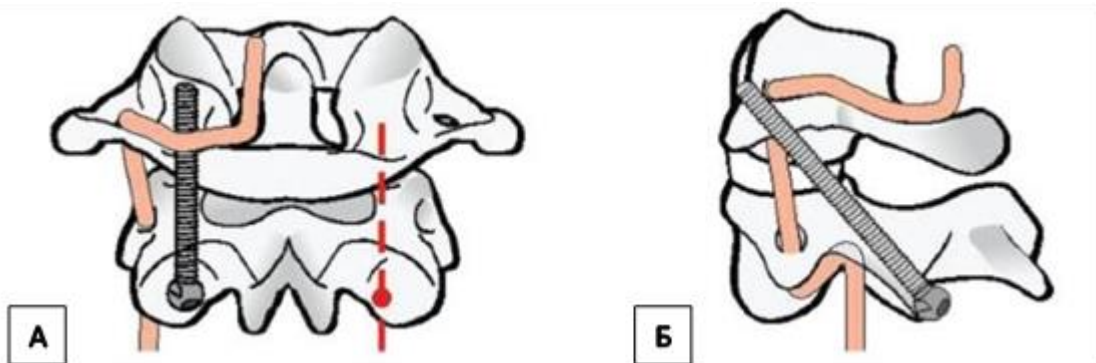
Рядом авторов описывалось применение гало-аппарата и в послеоперационном периоде, в частности при использовании техник дорсальной фиксации, не обеспечивающих абсолютную стабильность, таких как субламинарная проволочная и крючковая фиксация. В этих случаях отмечаются более поздние сроки формирования спондилодеза, как и в случаях, связанных с заболеваниями соединительной ткани и синдромом Дауна [95]. Однако в настоящее время применение гало-аппарата в постоперационном периоде не распространено. У детей с синдромом Дауна применение гало-аппарата может быть ограничено в связи с низким уровнем интеллекта у подавляющего большинства больных и трудностями послеоперационного ухода. Применение мягкого либо жесткого головодержателя у таких пациентов является оптимальным вариантом внешней иммобилизации шейного отдела позвоночника в послеоперационном периоде [18].

### ***Инструментальная фиксация C1-C2***

В настоящее время при выполнении декомпрессивно-стабилизирующих операций по поводу зубовидной кости C2 позвонка наиболее часто используются различные варианты фиксации C1-C2 позвонков [1, 11, 23, 56, 90, 102, 112, 116]. Не смотря на ряд описанных хирургических методик атлантоаксиальной стабилизации (проволочная фиксация, крючковая субламинарная фиксация, комбинированные методики), на сегодняшний момент фиксация C1-C2 предусматривает применение двух техник: Harms и Magerl [1, 37, 40, 41, 42, 66, 84, 89, 101, 104, 108, 114, 116].

При необходимости выполнения редуционного маневра, который в большинстве случаев необходим при оперативном лечении пациентов с зубовидной костью, предпочтение отдается именно методике Harms ввиду ее универсальности и относительной безопасности [1, 3, 42, 66, 89, 116].

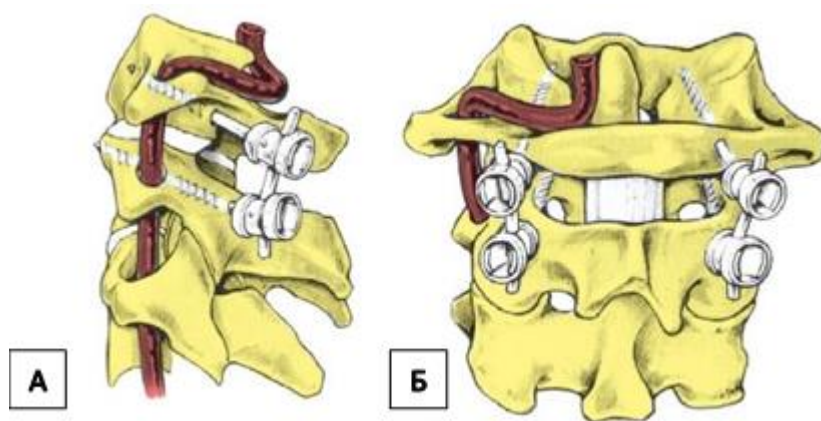
Magerl F., Seemann P. S. (1979 г.) предложили методику задней трансартикулярной фиксации C1-C2 винтами (Рисунок 12) [72]. Данная техника показала лучшие результаты в сравнении с проволочной фиксацией [23].



*Примечание – А – вид сзади, Б – вид сбоку*

**Рисунок 12** – Схема методики фиксации C1-C2 по Magerl

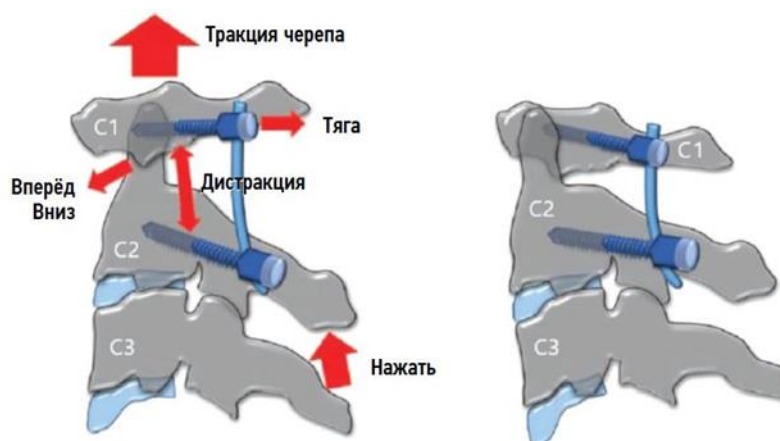
A. Goel с соавт. (1994, 2002 гг.) были первыми, кто описал применение винтов, установленных в C1 и C2 позвонки, соединённых пластинами, для фиксации атлантоаксиального комплекса. В опубликованном ими исследовании с участием 160 пациентов самая большая группа (48 пациентов) имела зубовидную кость. При использовании этой техники авторами отмечались хорошие результаты формирования костного блока [51, 52]. В дальнейшем эту методику усовершенствовали J. Harms и R. P. Melcher (2001 г.). Они использовали полиаксиальные винты, проведенные через боковые массы C1 позвонка и через *pars interarticularis* транспедикулярно в C2 позвонок (Рисунок 13). Далее выполнялся корригирующий манёвр под рентген-контролем и фиксация стержнями [55]. 6 из 37 пациентов, описанных в исследовании, имели зубовидную кость. В позднем послеоперационном периоде у всех пациентов наблюдались рентгенологические признаки спондилодеза. Эта техника имеет значительные преимущества: корригирующий манёвр может быть выполнен интраоперационно, и риск повреждения позвоночной артерии значительно снижен [42, 55].



Примечание – А – вид сбоку, Б – вид сзади

**Рисунок 13** – Схема методики фиксации C1-C2 по Harms

Методика редукции C1 позвонка при невправимом подвывихе на фоне зубовидной кости с применением фиксации Harms и гало-тракции была описана J. Liu с соавт. (2019 г.) (Рисунок 14) [70].



**Рисунок 14** – Схема поэтапной комплексной редукции C1 позвонка

### **Окципитоспондилодез**

В ряде случаев при лечении пациентов с зубовидной костью C2 позвонка может потребоваться более протяженная стабилизация краниовертебральной области с включением черепа в фиксируемый сегмент. Фиксация атлантоаксиального комплекса с черепом чаще всего осуществляется за чешую затылочной кости с прикручиванием пластины 2–3 бикортикально введенными винтами в наиболее толстую его часть – в области срединного гребня ниже наружной затылочной бугристости [1]. Эта методика уменьшает подвижность в шейном отделе позвоночника в среднем на

15–20 дополнительных градусов ротации и флексии-экстензии в сравнении с атлантаксиальной стабилизацией. Частота осложнений после окципитоспондилодеза, представленных главным образом внутрочерепными гематомами, ликворреей и воспалительными процессами области оперативного вмешательства, выше в сравнении со стандартными методиками атлантаксиальной стабилизации [23, 116].

Вместе с тем рядом авторов описываются показания, при которых окципитоспондилодез является методом выбора для стабилизации краниовертебральной области. Данный метод применим в клинических ситуациях, когда у пациента имеется нередуцируемая зубовидная кость дистопического варианта, множественные аномалии краниовертебрального перехода, не позволяющие выполнить атлантаксиальную фиксацию и у пациентов с атлантаокципитальной нестабильностью, в том числе после операций с трансоральной резекцией зуба С2 [12, 19, 23, 112]. Кроме того, характерная для пациентов детского возраста, толщина задней дуги С1 менее 4 мм, также может явиться препятствием для установки винтов в боковые массы С1 позвонка [1, 43, 61, 104]. В этом случае применение окципитоспондилодеза является предпочтительным методом фиксации.

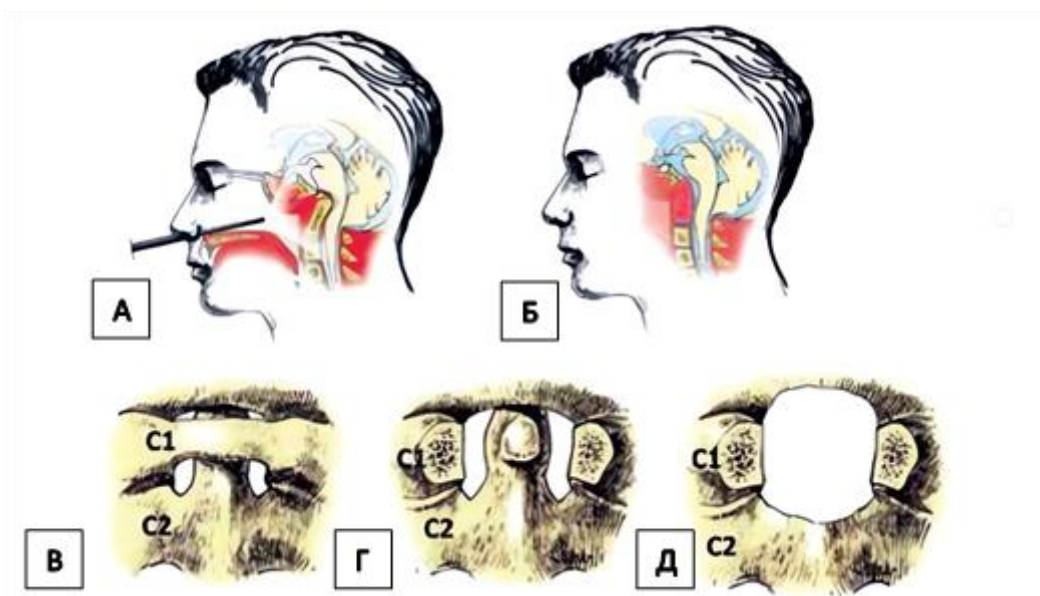
### ***Передние доступы к зубовидному отростку***

При невправимом подвывихе С1 на фоне зубовидной кости, чаще дистопического варианта, рядом авторов предлагается использовать трансоральный доступ с целью выполнения вентральной декомпрессии и повышения мобильности в сегменте для последующего редукционного маневра. Последовательный, пошаговый релиз передних структур при этом доступе позволяет выполнить редукцию фиксированной ранее дислокации. Эти шаги включают релиз *m. longus colli*, *m. longus capitis*, передней продольной связки, спаек С1-С2 сустава, передней дуги С1 и, наконец, апикальной и крыловидных связок [23]. А. Н. Menezes (2008 г.) сообщил об успешном опыте использования трансорального доступа для оперативного лечения 30 пациентов с дистопическим вариантом зубовидной кости [81].

А. Н. Шкарубо, А. А. Кулешов с соавт. (2016 г.) описали клинический случай пациента с редким сочетанием зубовидной кости с солитарной костной кистой вто-

рого шейного позвонка. Пациенту было выполнено многоэтапное оперативное лечение, включающее дорсальную стабилизацию в виде окципитоспондилодеза, трансоральное удаление кисты из тела С2 позвонка и последующее трансоральное удаление зубовидной кости с солитарной костной кистой [19].

Для выполнения передней декомпрессии путём резекции зубовидного отростка либо удаления зубовидной кости может использоваться эндоскопический эндоназальный доступ. Впервые в мире эндоскопическое эндоназальное удаление инвагинированного зубовидного отростка позвонка С2 (одонтоидэктомия) выполнил американский нейрохирург А. Kassam (2005 г.), а в России впервые подобная операция была выполнена А. Н. Шкарубо в НМИЦ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко (2010 г.) (Рисунок 15) [20].



*Примечание* – А – положение эндоскопа, Б – состояние после эндоскопической трансназальной резекции инвагинированного зубовидного отростка и декомпрессии ствольных структур, В – костные структуры области краниовертебрального перехода, Г – резекция переднего полукольца С1 позвонка, Д – резекция зубовидного отростка С2 позвонка, части тела С2 позвонка и нижних отделов ската

**Рисунок 15** – Схема эндоскопического эндоназального доступа и удаления зубовидного отростка С2 позвонка [20]

S. Magrini с соавт. (2008 г.) описали эндоскопическую эндоназальную одонтоидэктомия у пациента с синдромом Дауна и клиникой прогрессирующего тетрапареза, у которого была выявлена зубовидная кость С2 позвонка. Послеоперационный период протекал без осложнений. Через 2 месяца интенсивной физиотерапии

отмечалось улучшение неврологической симптоматики в виде увеличения мышечной силы с 2 до 4 баллов и исчезновения дыхательных расстройств [73].

### **Резюме**

Несмотря на невысокую частоту встречаемости зубовидной кости С2 позвонка, даже среди пациентов из группы риска, тяжесть ее проявлений, высокий риск стойкого неврологического дефицита и преимущественно детский возраст пациентов обуславливают высокую социальную значимость этой проблемы.

Этиология этого порока краниовертебральной области до сих пор однозначно не определена, однако не вызывает сомнения факт, что происхождение зубовидной кости не влияет на тактику лечения.

Функциональной рентгенографии шейного отдела позвоночника в боковой проекции в большинстве случаев достаточно для постановки диагноза. Вместе с тем, проведение скрининговых диспансерных обследований групп пациентов, предрасположенных к наличию зубовидной кости, таких, как дети с синдромом Дауна, является крайне важным аспектом комплекса диагностических мероприятий. Активное внедрение в практику рентгенологических обследований изучения параметров шейного сагиттального баланса может быть полезным инструментом с точки зрения выявления предикторов атлантоаксиальной нестабильности.

Ключевыми аспектами хирургического лечения пациентов с зубовидной костью С2 позвонка являются декомпрессия и атлантоаксиальная стабилизация. В качестве первого этапа лечения широко применяется гало-аппарат – как инструмент для первичной стабилизации и редукции С1 позвонка с непрямой декомпрессией. Несмотря на обилие методик атлантоаксиальной стабилизации, в данный момент наиболее часто применяются две техники Harms и Magerl, причем при лечении пациентов с зубовидной костью С2 позвонка предпочтение отдается первой, в силу ее универсальности, возможности выполнения редукции и относительной безопасности. В ряде случаев использование методики Harms для стабилизации атлантоаксиального комплекса представляется технически затруднительным. В таких ситуациях показано применение окципитоспондилодеза.

При нередуцируемом подвывихе С1 позвонка и дистопическом варианте зубовидной кости для устранения передней компрессии могут применяться методики трансорального и эндоназального релиза передних структур атлантоаксиального комплекса с выполнением одонтоидэктомии. Применение этих методик показано в качестве заключительного этапа оперативного лечения, после предварительного выполнения окципитоспондилодеза.

## Глава 2. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В работе представлено 2 компонента исследования.

1-й компонент представлен двунаправленным сравнительным исследованием, в котором проведен анализ параметров шейного сагиттального баланса и критериев атлантаксиальной нестабильности 110 пациентов в возрасте от 4 до 17 лет. Из них данные 60 пациентов без выявленной ортопедической патологии были оценены ретроспективно и данные 50 пациентов с синдромом Дауна оценивались проспективно. Дети с синдромом Дауна были выбраны в качестве группы сравнения, поскольку входят группу риска по наличию зубовидной кости и атлантаксиальной нестабильности. 60 детей с синдромом Дауна прошли диспансерное обследование на предмет патологии шейного отдела позвоночника, и конечная группа сравнения была сформирована из 50 детей без выявленной в ходе обследования патологии ШОП.

2-й компонент исследования представлен ретроспективным анализом результатов хирургического лечения 24 пациентов с зубовидной костью второго шейного позвонка. Возраст пациентов составил от 3 до 21 года.

### 2.1 Характеристика пациентов первого компонента исследования

*Группа 1* (норма) – 60 пациентов без выявленной ортопедической патологии возрастом от 4 до 17 лет включительно. Средний возраст 11 лет [7.0, 14.0]. В данную группу вошли пациенты, обратившиеся на амбулаторный прием в ФГБУ «ФЦТОЭ» Минздрава России (г. Смоленск) с жалобами на боли в спине, шейном отделе позвоночника или нарушение осанки. С целью исключения патологии опорно-двигательного аппарата пациентам были выполнены постуральные рентгенограммы. Распределение по полу ( $n = 60$ ): 26 мальчиков и 34 девочки. Пациенты были распределены на подгруппы по возрасту согласно рекомендациям ВОЗ по педиатрии: подгруппа А (возраст 4–7 лет,  $n = 17$ ), подгруппа Б (возраст 8–12 лет,  $n = 19$ ), подгруппа В (возраст 13–17 лет,  $n = 24$ ).

Критерии включения в группу 1:

– возраст пациентов до 17 лет включительно;

– способность пациента самостоятельно сохранять вертикальное положение тела;

– успешное выполнение постуральных рентгенограмм позвоночника в 2 проекциях.

Критерии невключения в группу 1:

– наличие патологии опорно-двигательного аппарата по результатам постуральных рентгенограмм позвоночника в 2 проекциях;

– наличие какого-либо генетического синдрома, либо врожденного заболевания, связанного с дисплазией соединительной ткани

**Группа 2** (синдром Дауна) – 50 пациентов с синдромом Дауна возрастом от 4 до 17 лет включительно. В данную группу вошли пациенты, прошедшие диспансерное обследование на предмет наличия патологии шейного отдела позвоночника на фоне синдрома Дауна в ФГБУ НМИЦ ТО им. Н. Н. Приорова Минздрава России (г. Москва). Из 60 пациентов, прошедших диспансерное обследование, у 10 были выявлены различные патологии краниовертебральной области. Эти пациенты были исключены из выборки и в дальнейшем исследовании параметров шейного сагиттального баланса и критериев атлантаксиальной нестабильности участия не принимали. Распределение по полу ( $n = 50$ ): 24 мальчика и 26 девочек. Средний возраст конечной выборки составил 9 лет [7,0; 12,0]. Пациенты были распределены на подгруппы по возрасту согласно рекомендациям ВОЗ по педиатрии: подгруппа А (возраст 4–7 лет,  $n = 16$ ), подгруппа Б (возраст 8–12 лет,  $n = 18$ ), подгруппа В (возраст 13–17 лет,  $n = 16$ ).

Критерии включения в группу 2:

– генетически подтвержденный синдром Дауна (любая из форм);

– возраст пациента до 17 лет включительно;

– способность пациента самостоятельно сохранять вертикальное положение тела;

– успешное выполнение функциональных рентгенограмм шейного отдела позвоночника в боковой проекции

Критерии невключения в группу 2: выявленная в ходе обследования патология шейного отдела позвоночника.

## 2.2 Характеристика пациентов второго компонента исследования

Второй компонент исследования представляет собой ретроспективный анализ результатов оперативного лечения 24 пациентов с зубовидной костью второго шейного позвонка, находившихся на стационарном лечении в ФГБУ НМИЦ ТО им. Н. Н. Приорова Минздрава России (г. Москва) в период с 2005 по 2023 гг.

Пациенты возрастом от 3 до 21 года. Средний возраст  $11,1 \pm 4,7$  лет.

Распределение по полу: 16 пациентов женского пола и 8 пациентов мужского пола. У 18 из 24 пациентов присутствовали признаки неврологического дефицита разной степени выраженности: Frankel A –  $n = 2$ , B –  $n = 2$ , C –  $n = 7$ , D –  $n = 7$ .

В исследуемой группе у 16 пациентов имелись сопутствующие генетические синдромы, сопровождающиеся дисплазией соединительной и костной ткани, такие как синдром Дауна ( $n = 9$ ), синдром Элерса–Данло ( $n = 3$ ), синдром Моркио (Мукополисахаридоз IV типа) ( $n = 1$ ), ДЦП ( $n = 2$ ), синдром недифференцированной дисплазии соединительной ткани ( $n = 1$ ).

Критерии включения в группу:

- подтвержденная лучевыми методами исследования (КТ, рентгенография) зубовидная кость С2 позвонка;
- отсутствие в анамнезе указания на высокоэнергетическую травму шейного отдела позвоночника;
- наличие данных лучевых методов обследования до и после оперативного лечения;
- наличие данных неврологического статуса до и после оперативного лечения.

Критерии невключения в группу:

- в анамнезе высокоэнергетическая травма шейного отдела позвоночника;
- указание в анамнезе на перелом зуба С2 позвонка любого из типов;
- срок катамнеза менее 3 месяцев;
- пациенты, которым не проводилось оперативное лечение.

## 2.3 Методы исследования

Комплекс диагностических мероприятий включал в себя оценку клинического статуса пациентов, оценку неврологического статуса с помощью наиболее валидных шкал шейной миелопатии, рентгенологический метод исследования (функциональная рентгенография шейного отдела позвоночника в положении сгибания, разгибания и нейтральном положении в боковой проекции, постуральная рентгенография позвоночника в боковой проекции, интраоперационная флюороскопия), расчет параметров шейного сагиттального баланса, расчет критериев атлантаксиальной нестабильности, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография.

### 2.3.1. Методы оценки клинического статуса

Оценка клинического статуса на первом этапе включала в себя сбор анамнеза и жалоб. Ортопедический статус оценивали с помощью осмотра и функциональных тестов. При осмотре выявляли наличие клинически выраженной кривошеи либо вынужденного положения головы. Функционально оценивали объем движений в шейном отделе позвоночника, объем флексии, экстензии, ротации, возникновение болевых ощущений у пациента при движении и пальпации в шейном отделе позвоночника. Оценку мышечной силы верхних и нижних конечностей проводили по 5-балльной системе. Нет активных движений – 0; минимум движения, но невозможность преодолеть силу тяжести конечности – 1; способность преодолеть легкое сопротивление исследующего – 2; способность преодолеть достаточное сопротивление обследующего – 3; незначительное снижение мышечной силы – 4; при сохранности двигательной функции – 5 баллов.

Невролог проводил оценку неврологического дефицита и характера болевого синдрома с функциональным статусом.

У пациентов с неврологическим дефицитом отмечали время от начала первых симптомов до оперативного лечения. Для оценки неврологического статуса использовали наиболее валидные шкалы оценки проявлений шейной миелопатии и неврологических расстройств Frankel, Nurick, mJOA [1, 17, 57, 92] (Таблицы 1, 2, 3)

**Таблица 1** – Критерии оценки неврологических расстройств по шкале Frankel

<i>Frankel A</i>	Отсутствие чувствительности и движений ниже уровня травмы (полное повреждение спинного мозга)
<i>Frankel B</i>	Плегия, но сохранена чувствительность или ее элементы
<i>Frankel C</i>	Выраженный парез (есть слабые движения), неполное нарушение чувствительности
<i>Frankel D</i>	Слабый парез (мышечной силы достаточно для ходьбы с посторонней помощью), неполное нарушение чувствительности
<i>Frankel E</i>	Отсутствуют чувствительные или двигательные нарушения (независимо от рентгенологической картины повреждения позвонков)

**Таблица 2** – Шкала оценки функционального состояния пациентов с компрессией спинного мозга на уровне шейного отдела позвоночника Nurick

<i>Стадия</i>	<i>Критерии</i>
0	Признаки и симптомы вовлеченности нервного корешка без данных о патологии спинного мозга
1	Признаки патологии спинного мозга. Трудностей с ходьбой нет
2	Незначительные трудности с ходьбой, которые не мешают с работой в полное время
3	Трудности с ходьбой, которые мешают работать полное время или выполнять всю домашнюю работу, но которые не настолько сильные, чтобы требовалась помощь постороннего при ходьбе
4	Способность ходить только с посторонней помощью или используя специальные приспособления для ходьбы (ходунки)

**Таблица 3** – Шкала оценки вертеброгенной шейной миелопатии (mJOA)

<i>Признаки</i>	<i>Баллы</i>
<i>Двигательные дисфункции верхних конечностей</i>	
• Не способен двигать руками	0
• Не способен есть ложкой, но способен двигать руками	1
• Не способен застегивать пуговицы, но способен есть ложкой	2
• Способен застегивать пуговицы с большим трудом	3
• Способен застегивать пуговицы с небольшими затруднениями	4
• Нет дисфункции	5
<i>Двигательные и чувствительные дисфункции нижних конечностей</i>	
• Полная потеря двигательной и чувствительной функции	0
• Сохранение только чувствительности, неспособность двигать ногами	1
• Способность двигать ногами, но неспособность идти	2
• Способность идти по ровной поверхности с дополнительными средствами опоры	3
• Способность идти вниз по лестнице с опорой на перила	4
• Существенная шаткость походки, но возможность идти вниз по лестнице без перил	5
• Умеренная шаткость походки, но возможность ходить без дополнительных средств опоры	6
• Нет дисфункции	7

## Продолжение таблицы 3

<i>Признаки</i>	<i>Баллы</i>
<b>Чувствительные расстройства в верхних конечностях</b>	
• Полная потеря чувствительности	0
• Выраженная потеря чувствительности или боль	1
• Умеренная потеря чувствительности	2
• Нет потери чувствительности	3
<b>Дисфункция сфинктеров</b>	
• Неспособность произвольного мочеиспускания	0
• Выраженная трудность мочеиспускания	1
• Умеренное затруднение при мочеиспускании	2
• Нормальное мочеиспускание	3

Критерии оценки шейной миелопатии по шкале mJOA: 18 баллов – норма (отсутствие признаков миелопатии); 17–15 баллов – (слабая); 14–12 баллов – (умеренная); менее 12 баллов – (тяжелая) миелопатия.

Проводили вычисление степени восстановления функций спинного мозга после оперативного лечения по формуле Hirobayashi – recovery rate (%):  $RR = (mJOA \text{ после операции} - mJOA \text{ до операции}) / (18 - mJOA \text{ до операции}) \times 100$ .

Полученный результат в процентах характеризует степень восстановления функций спинного мозга после оперативного лечения. Результат оценивали, как отличный при показателе от 75% до 100%; хороший – от 50% до 74%; удовлетворительный – от 25 % до 49%; до 24% – плохой, 0% – без изменений. Данный метод оценки позволяет объективизировать результаты декомпрессивно-стабилизирующих вмешательств.

### ***2.3.2 Лучевые методы исследования***

Пациентам из группы 1 выполняли постуральную рентгенографию позвоночника в 2 проекциях для исключения патологии опорно-двигательного аппарата. Пациентам из группы 2 выполняли функциональную рентгенографию шейного отдела позвоночника стоя, в боковой проекции в положении сгибания, разгибания и нейтральном положении. Расчет эффективной дозы облучения выполняли согласно методическим рекомендациям по обеспечению радиационной безопасности. При

проведении исследования использовали высокочувствительный плоскопанельный детектор. В среднем эффективная доза облучения составляла 0,3 мЗв, что эквивалентно дозе облучения при выполнении стандартных рентгенограмм грудной клетки. Пациентам из группы 1 и группы 2 на основе полученных рентгеновских снимков выполняли расчет наиболее часто упоминаемых в литературе угловых параметров шейного сагиттального баланса [6, 22] (Таблица 4, Рисунок 16).

**Таблица 4** – Оцениваемые угловые параметры шейного сагиттального баланса

<i>Параметр</i>	<i>Аббревиатура</i>	<i>Способ оценки</i>
Верхний шейный угол (High cervical angle)	Oc-C2	Угол между линией McRae и касательной к нижней замыкательной пластинке C2
Общий шейный угол (Common cervical angle)	Oc-C7	Угол между линией McRae и касательной к нижней замыкательной пластинке C7
Атлантоаксиальный угол (Atlantoaxial angle)	C1-C2	Угол между линией параллельной нижней поверхности C1 и касательной к нижней замыкательной пластинке C2
Нижний шейный изгиб (Low cervical Curvature)	C2-C7	Угол, образованный пересечением касательных к нижним замыкательным пластинкам C2 и C7
Угол Харрисона (Harrison's angle)	C2-C7H	Угол, образованный линией, параллельной задней поверхности C2, и линией, параллельной задней поверхности C7
Наклон C7 (C7 slope)	C7S	Угол между горизонталью и верхней замыкательной пластинкой C7
Наклон Th1 (Th1 slope)	Th1S	Угол между горизонталью и верхней замыкательной пластинкой Th1
Угол грудного «входа» (Thoracic inlet angle)	TIA	Угол между перпендикуляром к середине верхней замыкательной пластинки Th1 и линией, соединяющей эту точку и верхнюю точку грудины
Наклон шеи (Neck tilt)	NT	Угол между вертикалью и линией между вершиной грудины и серединой краниальной замыкательной пластинки Th1

Также пациентам из группы 1 и группы 2 проводили расчет критериев атлантоаксиальной нестабильности, оцениваемых в сагиттальной плоскости. (Таблица 5, Рисунок 17).

Пациентам с синдромом Дауна, прошедшим диспансерное обследование, проводили расчет объема движений в медиальном атлантоаксиальном суставе (суставе Крювелье) при флексии и экстензии.

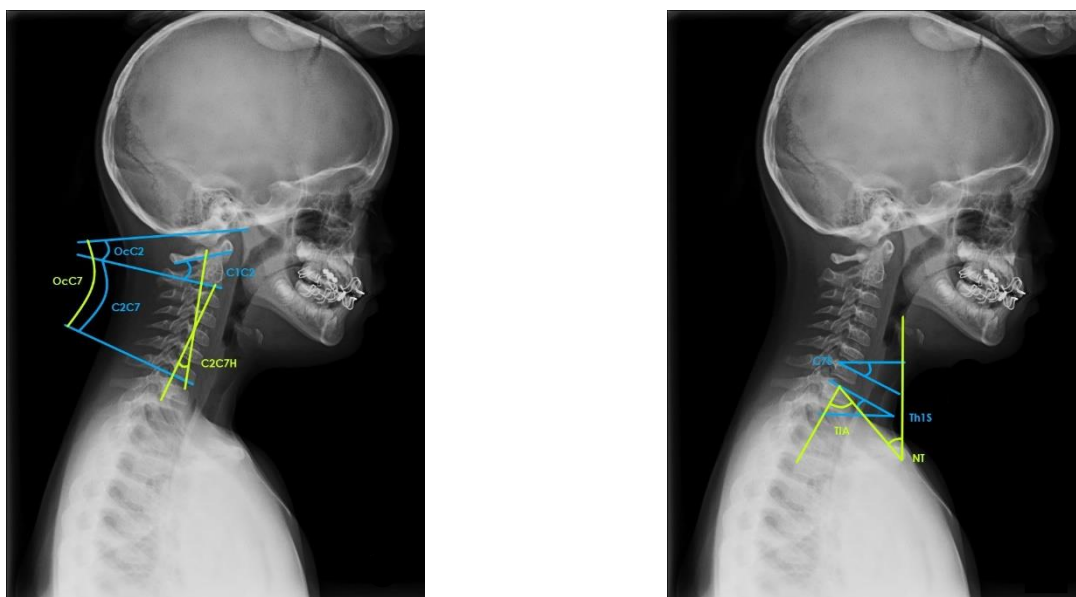


Рисунок 16 – Методика измерения параметров шейного сагиттального баланса

Таблица 5 – Критерии атлантоаксиальной нестабильности

<i>Критерий</i>	<i>Аббревиатура</i>	<i>Способ оценки</i>
Угол инклинации C1 позвонка (Nakamura angle)	Nakamura	Угол, образованный перпендикулярной линией, проведённой по отношению к касательной линии задней поверхности C2, и линией, соединяющей центральные отделы передней и задней дуги C1
Передний атлантодентальный интервал (Anterior atlantodental interval)	ADI	Оцениваемое в миллиметрах, расстояние от задней поверхности передней дуги C1 позвонка до передней поверхности зуба C2 позвонка
Величина резервного пространства для спинного мозга на уровне C1 (Space available for cord at C1 level)	SAC-C1	Оцениваемое в миллиметрах, расстояние от передней поверхности задней дуги C1 до задней поверхности зуба C2 позвонка
Коэффициент соотношения величины резервного пространства для спинного мозга на уровне C1 и C4	SAC-C1/ SAC-C4	Коэффициент SAC-C1/SAC-C4: значение < 0,9 свидетельствует о компрессии спинного мозга



Рисунок 17 – Методика измерения критериев атлантоаксиальной нестабильности

Пациентам с зубовидной костью С2 позвонка из второго компонента исследования выполняли рентгенографию шейного отдела позвоночника в боковой проекции, функциональную рентгенографию ШОП при отсутствии клинических проявлений шейной миелопатии, КТ и МРТ шейного отдела позвоночника с целью оценки степени компрессии, определения анатомического варианта зубовидной кости, визуализации очага миелопатии. Пациентам с выраженными атлантаксиальными дислокациями и стенозом позвоночного канала выполняли КТ – миелографию. Пациентам с косвенными признаками aberrантного расположения позвоночной артерии выполняли КТ – ангиографию.

С целью исключения погрешности, вносимой по средствам использования различных программных средств, все измерения выполняли в лицензионной версии программы RadiAnt DICOM Viewer версия 2022.1 (64 bit.) (Copyright © 2009–2023 Medixant).

Интраоперационная флюорография позволяла на этапах оперативного лечения оценить редукцию С1 позвонка, степень восстановления краниовертебральных соотношений, направление винтов при проведении декомпрессивно-стабилизирующих вмешательств.

### ***2.3.3 Методы оценки результатов лечения***

Поскольку большинство пациентов с зубовидной костью С2 позвонка, включенных в исследование, проходили стационарное лечение до момента начала диссертационной работы, а также 12 пациентов имели когнитивные расстройства на фоне сопутствующих генетических синдромов (Синдром Дауна, ДЦП, МПС IV тип), применение опросников ВАШ, PedsQL, ODI и аналогичных, технически не представлялось возможным.

У пациентов с исходным неврологическим дефицитом оценка результатов лечения включала исследование функционального статуса с применением шкал Frankel, mJOA, Nurick до начала лечения, на момент выписки и через 3 месяца после выписки, с расчетом степени восстановления функций спинного мозга после оперативного лечения по формуле Hirobayashi – recovery rate (%). У пациентов без

исходного неврологического дефицита оценивали случаи ухудшения неврологического статуса после операции при наличии таковых.

По результатам лучевых методов обследования оценивали восстановление краниовертебральных соотношений до и после оперативного лечения с измерением Nakamura angle, ADI, SAC-C1, SAC-C1/SAC-C4.

В ближайшем и отдаленном постоперационном периоде, начиная с 3 месяцев после оперативного лечения, по результатам КТ и Рентгенографии шейного отдела позвоночника оценивали стабильность фиксации, наличие или отсутствие резорбции костной ткани вокруг элементов металлоконструкции, рецидивы дислокаций со стенозом позвоночного канала, и формирование спондилодеза по шкале Bridwell (Таблица 6).

**Таблица 6** – Шкала оценки спондилодеза Bridwell

<i>Уровень</i>	<i>Критерий</i>
I	Слияние с ремоделированием и трабекулами
II	Трансплантат цел, не полностью ремоделирован и интегрирован, не определяются верхние и нижние края
III	Трансплантат интактный, определяются его верхний и нижний края
IV	Трансплантат не прирос, есть резорбция и коллапс

По результатам совокупности диагностических мероприятий в постоперационном периоде проводили оценку клинических исходов лечения, согласно критериям Odom. (Таблица 7)

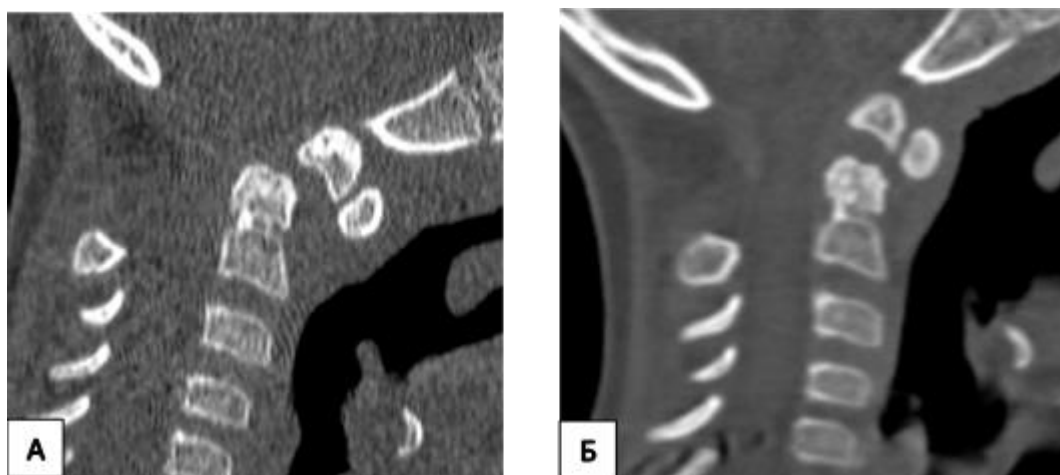
**Таблица 7** – критерии оценки клинических исходов по Odom

<i>Результат</i>	<i>Критерий</i>
Отличный	Исчезновение всех предоперационных клинических симптомов. Клиническое излечение
Хороший	Сохранение некоторых предоперационных симптомов на минимальном уровне, не влияющих на физическую активность
Удовлетворительный	Уменьшение предоперационных симптомов при существенном ограничении физической активности
Неудовлетворительный	Сохранение выраженности симптомов как до оперативного лечения или их усугубление

## 2.4 Используемые методы оперативного лечения пациентов с зубовидной костью С2 позвонка

### *Гало-аппарат*

Всем пациентам с зубовидной костью С2 позвонка в качестве первого этапа оперативного лечения проводили наложение гало-аппарата с целью первичной стабилизации и редукции С1 позвонка. Для фиксации гало-кольца использовали 8 стержней-пинов. Пины фиксировали в пределах наружной кортикальной пластинки в проекции лобных бугров и затылочной кости. В дальнейшем осуществляли дозированную гало-тракцию и коррекцию положения головы в течение 3–5 дней с осуществлением КТ-контроля (Рисунок 18).



*Примечание – А – до наложения гало-аппарата, Б – после наложения гало-аппарата и дозированной тракции в течение 5 дней.*

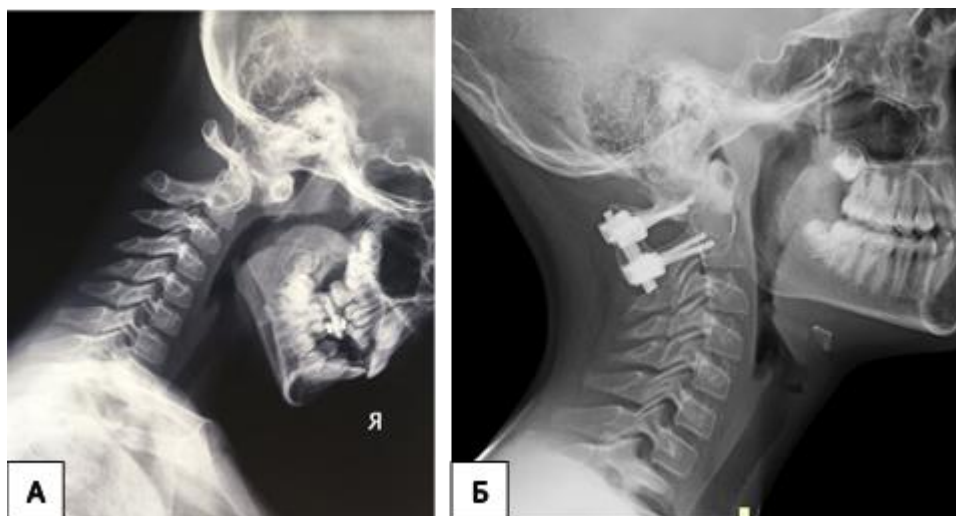
**Рисунок 18** – КТ пациентки 7 лет ИБ № Н2022-9298 с зубовидной костью

### *Фиксация С1-С2*

В качестве окончательной стабилизации атлантоаксиального комплекса, после достижений редукции, в большинстве случаев ( $n = 13$ ) использовали методику винтовой фиксации С1-С2 по Harms (Рисунок 19).

Исключение составляет 1 случай фиксации С1-С2 ламинарными крючками, в период до 2017 года, когда методика установки винтов в боковые массы С1 позвонка была еще недостаточно распространена и отработана. Важно отметить, что в отдаленном постоперационном периоде, после фиксации крючками, наблюдали отсутствие формирования спондилодеза и, как следствие, рецидив передней атлантоаксиальной

дислокации. В дальнейшем всем пациентам с крючковой фиксацией были выполнены ревизионные операции с заменой металлоконструкции на винтовую.



*Примечание – А – до операции, Б – после операции*

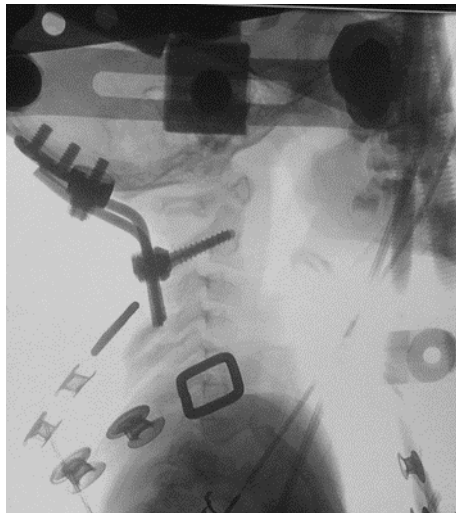
**Рисунок 19** – рентгенография шейного отдела позвоночника пациента 10 лет ИБ № Н2019-5550 с зубовидной костью, после винтовой фиксации по Harms

Оперативная методика заключалась в следующем: после достижения редукции С1 позвонка и восстановления краниовертебральных соотношений в гало-аппарате, по результатам данных лучевых методов обследования, пациента доставляли в операционную. В положении больного на животе производили линейный разрез от чешуи затылочной кости до проекции остистого отростка С2 позвонка. Проводили скелетацию задних элементов С1, С2 позвонков и чешуи затылочной кости. После скелетации, методом free-hand проводили установку винтов в боковые массы С1 позвонка, с частичной резекцией нижнего края задней дуги С1 позвонка в проекции боковой массы, и транспедикулярно в С2 позвонок. С помощью интраоперационной флюороскопии осуществляли контроль положения винтов. При удовлетворительном положении винтов, отмоделированные по физиологическому локальному лордозу на уровне С1-С2 стержни укладывали в головки винтов. При отсутствии полной редукции в гало-аппарате, с помощью аппроксиматоров проводили дополнительный редукционный маневр. Контроль редукции также осуществляли с помощью интраоперационного флюороскопа. После восстановления краниовертебральных соотношений, производили окончательную фиксацию стержней

блокировочными винтами (гайками). Далее через дополнительный разрез в проекции 8 ребра проводили забор реберного аутотрансплантата. Осуществляли декортикацию задней дуги С1 позвонка и задних элементов С2 позвонка с помощью высокооборотистой дрели. Реберный аутотрансплантат укладывали между С1 и С2 позвонками и фиксировали лавсановой нитью либо проволокой. Фиксацию трансплантата проволокой осуществляли в случаях недостаточно плотного его прилегания к задним элементам С1 и С2 позвонков. Далее рану послойно ушивали. Производили демонтаж гало-аппарата. Пациентам было рекомендовано ношение головодержателя жесткого типа в течение 3 месяцев после операции. При отсутствии подходящего размера жесткого головодержателя пациентам рекомендовали иммобилизацию в мягком головодержателе.

### ***Окципитоспондилодез***

В клинических случаях, когда выполнение фиксации по Harms было технически затруднительным, либо невозможным мы применяли различные варианты окципитоспондилодеза (n = 10). (Рисунок 20)



**Рисунок 20** – Интраоперационная флюороскопия пациентки 9 лет ИБ № Н2022-9298 после установки системы для окципитоспондилодеза

Данный метод фиксации использовался нами в случаях, когда размер задней дуги С1 позвонка у пациента был менее 4 мм, что препятствовало безопасной установке винта в боковую массу С1 позвонка, при ревизионных операциях, в условиях измененной анатомии задних элементов позвонков за счет костных разрастаний и

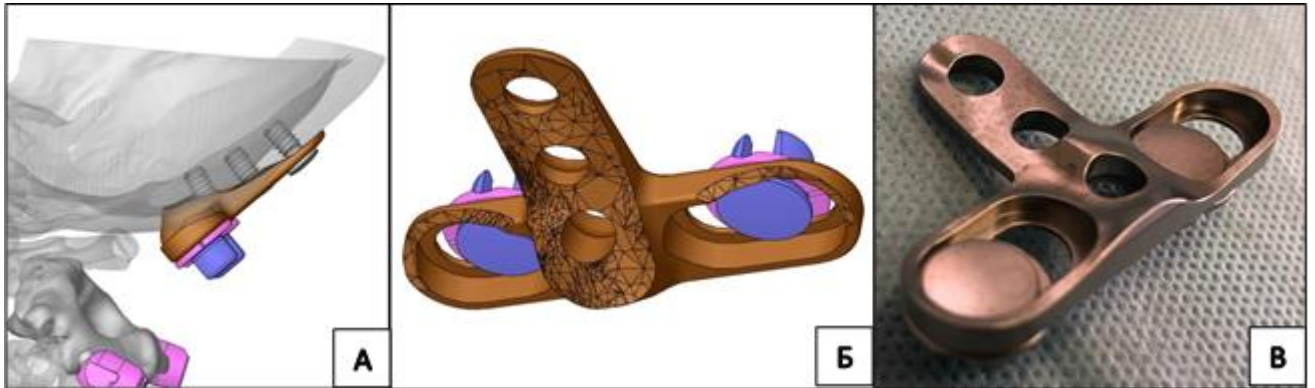
гипоплазии боковых масс С1 позвонка. Также окципитоспондилодез применяли в случаях, когда завершающий этап оперативного лечения заключался в трансоральной декомпрессии с релизом передних структур атлантоаксиального комплекса и удалении зубовидной кости.

Оперативная методика на начальных этапах соответствует методике фиксации С1-С2 по Harms, однако включает ряд особенностей. Чешую затылочной кости скелетировали более обширно, для формирования площадки под окципитальную пластину. Винты в С1 позвонок не устанавливали. После проведения винтов в С2 позвонок осуществляли установку окципитальной пластины Т или Y образной, которую, в свою очередь, фиксировали на 2 или 3 винта, проведенных бикортикально в проекции срединного гребня ниже наружной затылочной бугристости. Редукционный маневр осуществляли за счет подтягивания винтов, установленных в С2 позвонок, с помощью аппроксиматоров к заранее смоделированным по физиологическому лордозу стержням. После проводили окончательную фиксацию стержней блокировочными винтами (гайками). Забор реберного ауто трансплантата осуществляли аналогичным образом с методикой Harms. Ауто трансплантат укладывали между С2 позвонком и чешуей затылочной кости (после предварительной декортикации с помощью высокооборотистой дрели) и также фиксировали нитью либо проволокой. Рану послойно ушивали. Демонтировали гало-аппарат. Послеоперационное ведение пациентов было аналогичным методике Harms.

### ***Применение аддитивных технологий***

При оперативном лечении 6 пациентов с зубовидной костью С2 позвонка мы использовали возможности современных аддитивных технологий. В первую очередь их применяли для пациентов детского возраста, при выборе окципитоспондилодеза, как метода фиксации краниовертебральной области. У пациентов детского возраста объем мягких тканей затылочной области, зачастую недостаточен для «укрытия» стандартных окципитальных пластин, установленных в типичном месте. Вследствие чего пластина может контурировать под кожей, вызывая ишемический некроз кожи над ней. В подобных случаях, разработанные нами индивидуальные окципитальные пластины позволяют выполнить окципитоспондилодез у детей

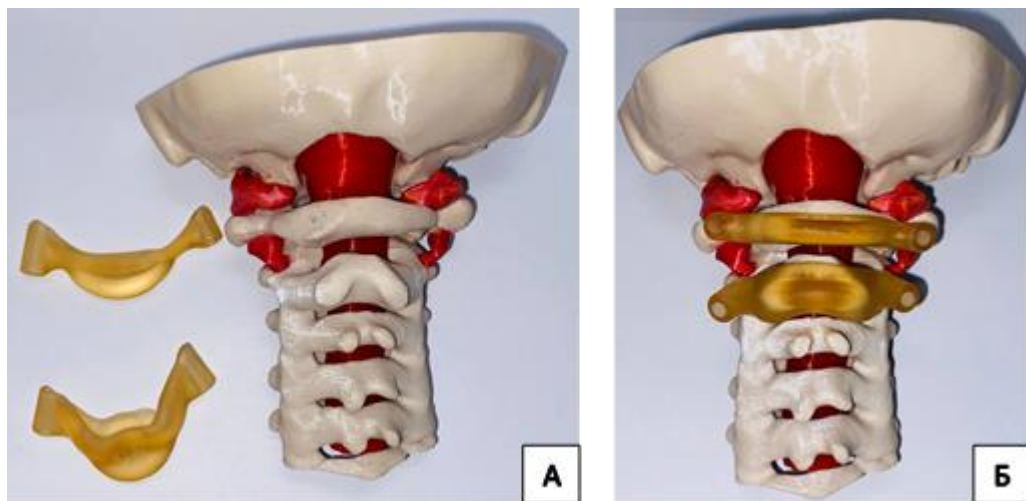
минуя указанные осложнения. Это достигается за счет того, что положение пластины на черепе проектируется индивидуально в области наибольшего объема мягких тканей затылка. Также вследствие того, что пластина анатомически соответствует задней поверхности затылочной кости, ее удастся изготовить минимальной толщины, без потери прочностных качеств (Рисунок 21).



*Примечание – А, Б – 3D реконструкция на этапе проектирования, В – внешний вид готовой пластины*

**Рисунок 21** – Индивидуальная окципитальная пластина

Для повышения качества предоперационного планирования и интраоперационной навигации, на основе КТ-миелографии и КТ-ангиографии мы проектировали и изготавливали 3D модели краниовертебральной области, в том числе с визуализацией позвоночных артерий (ПА) и твердой мозговой оболочки (ТМО). Также, с целью снижения вероятности мальпозиции винтов изготавливали направители (лекала) для проведения винтов, как в С1, так и в С2 позвонок (Рисунок 22).



*Примечание – А – без установленных лекал, Б – с установленными лекалами*

**Рисунок 22** – Внешний вид 3D-модели

## 2.5 Методы статистической обработки данных

Статистический анализ данных проводили с помощью языка статистического программирования и среды R (версия 4.3.1) в IDE RStudio (версия 2023.09.0). Распределение непрерывных и дискретных количественных переменных в выборке описывали с помощью средних значений, стандартного отклонения, медианы и квартилей, категориальных величин – в процентном формате. Соответствие выборки нормальному распределению определяли с помощью теста Шапиро – Уилка. Тестирование статистических гипотез о различии в распределении количественных переменных в независимых выборках проводили с помощью метода Манна – Уитни и критерия согласия Пирсона. Корреляцию между количественными величинами оценивали с помощью коэффициента корреляции Спирмена. Нулевую гипотезу в статистических тестах отклоняли при уровне значимости  $p < 0,05$ .

### Резюме

В работе проанализированы клинико-рентгенологические данные 134 пациентов.

В первом компоненте, представленном в виде двунаправленного сравнительного исследования параметров шейного сагиттального баланса и критериев атлантоаксиальной нестабильности проанализированы рентгенограммы 110 пациентов детского возраста.

Группа 1 – 60 пациентов без выявленной ортопедической патологии. Средний возраст 11 лет [7.0, 14.0]. Распределение по полу: 26 мальчиков и 34 девочки.

Группа 2 – 50 пациентов с синдромом Дауна. Средний возраст 9 лет [7.0, 12.0]. Распределение по полу: 24 мальчика и 26 девочек.

Статистически значимой разницы в распределении по полу и возрасту в обеих группах не было.

Во втором компоненте работы ретроспективно проанализированы результаты оперативного лечения 24 пациентов с зубовидной костью C2 позвонка. Возраст пациентов от 3 до 21 года. Средний возраст  $11,1 \pm 4,7$  лет. Распределение по полу: 16 пациентов женского пола и 8 пациентов мужского пола.

При оценке неврологического статуса использовали шкалы Frankel, Nurick, mJOA и Hirobayashi – recovery rate (%). Оценку клинических результатов после оперативного лечения проводили в соответствии с критериями Bridwell и Odom.

В качестве лучевых методов обследования использовали данные постуральной рентгенографии и функциональной рентгенографии ШОП в первом компоненте исследования. Для оценки результатов оперативного лечения пациентов с ЗК использовались данные рентгенографии, КТ и МРТ ШОП.

В качестве хирургических методов лечения для окончательной стабилизации КВО применяли фиксацию С1-С2 по Harms в 13 случаях, окципитоспондилодез в 11 случаях.

Окончательные размеры выборок были статистически репрезентативны.

### **Глава 3. КЛИНИКО-РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ШЕЙНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДАУНА**

По современным данным до трети детей с синдромом Дауна имеют ту или иную ортопедическую патологию. Также эта когорта пациентов находится в группе риска по патологии шейного отдела позвоночника и, в частности, наличию зубовидной кости С2 позвонка. Различные варианты атлантаксиальных дислокаций могут приводить к выраженному неврологическому дефициту и, в свою очередь, значительно снизить качество жизни этой группы пациентов.

Учитывая данные факты проведение диспансерных обследований пациентов с синдромом Дауна на предмет наличия зубовидной кости второго шейного позвонка является необходимым. Одной из ключевых задач данного исследования является разработка соответствующего алгоритма диспансерного обследования этой группы пациентов с обозначением рекомендаций по ортопедическому режиму.

Изучение параметров шейного сагиттального баланса и их соотношение с критериями атлантаксиальной нестабильности является перспективной методикой для определения показаний к соответствующему ортопедическому режиму и выявлению предикторов атлантаксиальной нестабильности. Вместе с тем, абсолютное большинство работ, посвященных шейному сагиттальному балансу, основывается на изучении взрослых пациентов. Значительная роль в изучении параметров шейного сагиттального баланса у детей без выявленной ортопедической патологии принадлежит Д. А. Глухову и А. Ю. Мушкину с соавт. (2022 г.) В своей работе авторы определили значения «нормальных» параметров шейного сагиттального баланса у детей без выявленной ортопедической патологии. Однако сами авторы указывают на отсутствие четкой, единой методологии при изучении параметров шейного сагиттального баланса и необходимость дальнейшей работы в этом направлении [6].

Изучение параметров шейного сагиттального баланса у детей с синдромом Дауна, как одной из наиболее предрасположенных к патологии шейного отдела по-

звончика групп пациентов, может внести значительный вклад в развитие концепции сагиттального баланса и расширить представление о природе формирования атлантаксиальной нестабильности.

### **3.1 Диспансерное обследование детей с синдромом Дауна**

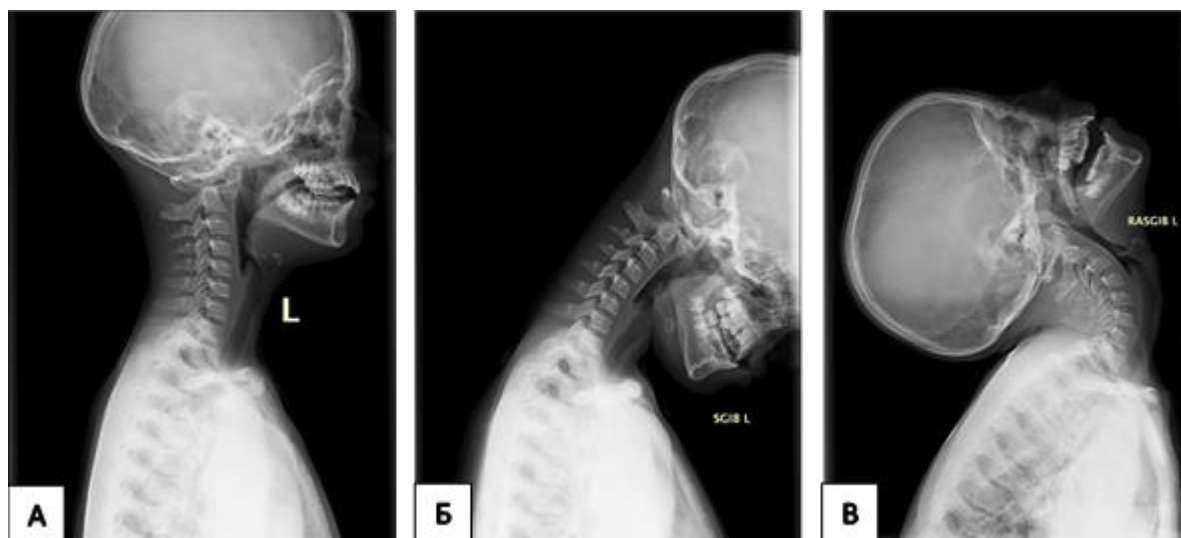
Диспансерное обследование пациентов детского возраста с синдромом Дауна на предмет наличия патологии шейного отдела позвоночника и зубовидной кости проходило на базе 14-го отделения (вертебрологии) и отделения лучевой диагностики ФГБУ НМИЦ ТО им. Н. Н. Приорова Минздрава России (г. Москва) с мая 2021 г. по январь 2023 г. За указанный период обследование прошло 60 детей возрастом от 4 до 17 лет. Средний возраст 10 лет [7,0; 13,0]. Распределение по полу: 28 мальчиков и 32 девочки.

На первом этапе пациенты проходили клинический осмотр с описанием жалоб при их наличии. Проводили оценку активных и пассивных движений в шейном отделе позвоночника, таких как флексия, экстензия и ротация. В силу когнитивных особенностей детей с синдромом Дауна, жалобы фиксировали со слов родителей пациентов. Характеристику неврологического статуса проводили методом оценки мышечной силы верхних и нижних конечностей и сопоставляли со шкалой Frankel, как наиболее удобной и валидной при первичном осмотре пациента.

При отсутствии выраженных ограничений пассивных и активных движений в шейном отделе позвоночника, боли при движении и указаний на неврологический дефицит пациентам выполняли функциональные рентгенограммы шейного отдела позвоночника в боковой проекции в нейтральном положении, положении сгибания и разгибания (Рисунок 23).

При выполнении рентгенологического обследования у пациентов с синдромом Дауна, учитывая когнитивный статус, допускали присутствие родителя с целью помощи в выполнении команд рентген-лаборанта и фиксации головы пациента в функциональных положениях. Также важным атрибутом рентген-кабинета, в котором проводится функциональная рентгенография шейного отдела позвоночника, является наличие зеркала, напротив пациента, участвующего в исследовании. Это

условие необходимо для более точного определения нейтрального положения головы, поскольку сам пациент, ориентируясь на собственный взор, может его занять.



*Примечание – А – нейтральное положение, Б – сгибание, В – разгибание*

**Рисунок 23** – функциональная рентгенография ШОП пациента с синдромом Дауна, 13 лет АК № С2022-2219. У пациента выявлена ротационная атлантоаксиальная дислокация в сочетании с передне-задней атлантоаксиальной нестабильностью без признаков неврологического дефицита и ограничений движений в шее

При наличии ограничений движения в шейном отделе позвоночника, болевого синдрома, признаков неврологического дефицита пациентам выполняли КТ и МРТ шейного отдела позвоночника, минуя этап с функциональной рентгенографией. Отказ от рентгенографии в положении сгибания и разгибания в данных случаях обусловлен высоким риском усугубления неврологического дефицита при выполнении такого рода движений на фоне потенциальной атлантоаксиальной нестабильности. Целью КТ и МРТ исследования была более комплексная и детальная оценка краниовертебральных соотношений, наличия костной патологии, степени стеноза позвоночного канала и компрессии спинного мозга с признаками миелопатии. Пациентам с бессимптомной патологией краниовертебральной области, выявленной в результате рентгенологического обследования, также выполняли КТ и МРТ исследование.

По данным функциональной рентгенографии также оценивалась мобильность в медиальном атлантоаксиальном суставе (суставе Крювелье) с целью более детальных рекомендаций по ограничениям ортопедического режима и занятиям

контактными видами спорта. Гипермобильность I ст. в суставе Крювелье (разница в ADI при сгибании и разгибании в пределах 3–6 мм) для пациентов с синдромом Дауна является нормой. Вместе с тем пациентам с бессимптомной гипермобильностью II ст. (разница в ADI при сгибании и разгибании более 6 мм) и отсутствием других патологий краниовертебральной области, таких как зубовидная кость C2, показано ограничение занятий контактными видами спорта и дальнейшее динамическое наблюдение.

Большинство пациентов ( $n = 47$ ) поступили на скрининговое обследование без жалоб на опорно-двигательный аппарат с целью исключения патологии шейного отдела позвоночника и получению рекомендаций по занятиям активными видами спорта. Остальные пациенты ( $n = 13$ ) предъявляли различные жалобы или совокупность жалоб. (Таблица 8) При дальнейшем обследовании у 4 пациентов с жалобами на нарушение походки, без слабости мышц нижних конечностей не было выявлено патологии краниовертебральной области. Их жалобы были связаны с другой ортопедической патологией: плоскостопие в сочетании с hallux valgus обеих стоп ( $n = 3$ ) и вальгусная деформация коленных суставов ( $n = 1$ ). У 1 пациента с жалобами на боль и ограничение движений в шее при обследовании отсутствовали признаки краниовертебральной патологии. Жалобы пациента были обусловлены низким тонусом мышц шеи.

**Таблица 8** – Характеристика жалоб пациентов скринингового обследования

<i>Жалобы</i>	<i>Количество пациентов (n = 60) (человек)</i>	<i>Количество пациентов (n = 100%) (%)</i>
Без жалоб	47	78,3
Боль и ограничение движений в шее	5	8,3
Нарушение походки, не связанное со слабостью мышц нижних конечностей	4	6,7
Слабость мышц верхних и нижних конечностей в т. ч. с нарушением походки	4	6,7

При обследовании было выявлено 10 пациентов (16,7%) (Таблица 9) с патологией краниовертебральной области из них 3 пациента поступили на диспансер-

ное обследование не предъявляя жалоб. У 1 пациента была бессимптомная атлантоаксиальная гипермобильность (8 мм – разница в ADI) и у 1 пациента ротационное атлантоаксиальное смещение без клиники кривошеи, с полным объёмом движений в шейном отделе позвоночника и без угрозы компрессии спинного мозга, соответствующие I типу по классификации Fielding – Hawkins. Этим пациентам было рекомендовано ограничение занятий контактными видами спорта с дальнейшим динамическим наблюдением и обследованием 1 раз в год. Еще у 1 бессимптомного пациента была выявлена ротационная атлантоаксиальная дислокация, соответствующая II типу по классификации Fielding – Hawkins. Пациенту было предложено оперативное лечение, однако при предоперационном обследовании у него была выявлена тромбоцитопения неуточненной этиологии (тромбоциты –  $53 \times 10^9$ ). Оперативное лечение было отложено. Пациент был направлен к гематологу, с рекомендациями ношения жесткого воротничка и ограничения занятий активными видами спорта.

**Таблица 9** – Патологии КВО, выявленные при скрининговом обследовании

<i>Патология</i>	<i>Количество пациентов (n = 60) (человек)</i>	<i>Количество пациентов (n = 100%) (%)</i>
Без патологии	50	83,3
Бессимптомная атлантоаксиальная гипермобильность II ст.	1	1,6
Ротационное атлантоаксиальное смещение Fielding – Hawkins – I	1	1,6
Ротационное атлантоаксиальное смещение Fielding – Hawkins – II	2	3,3
Ротационное атлантоаксиальное смещение Fielding – Hawkins – III	2	3,3
Зубовидная кость C2	3	5
Гипоплазия мыщелков затылочной кости в сочетании с инвагинацией зуба C2 в БЗО	1	1,6

4 пациента с симптоматическими ротационными атлантоаксиальными смещениями (Fielding – Hawkins – II и Fielding – Hawkins – III) предъявляли жалобы на боль и ограничение движений в шее, а также в 1 случае (Fielding – Hawkins – III) отмечался выраженный неврологический дефицит (Frankel – C).

Всем пациентам с симптоматическими ротационными атлантоаксиальными смещениями проводили двухэтапное оперативное лечение.

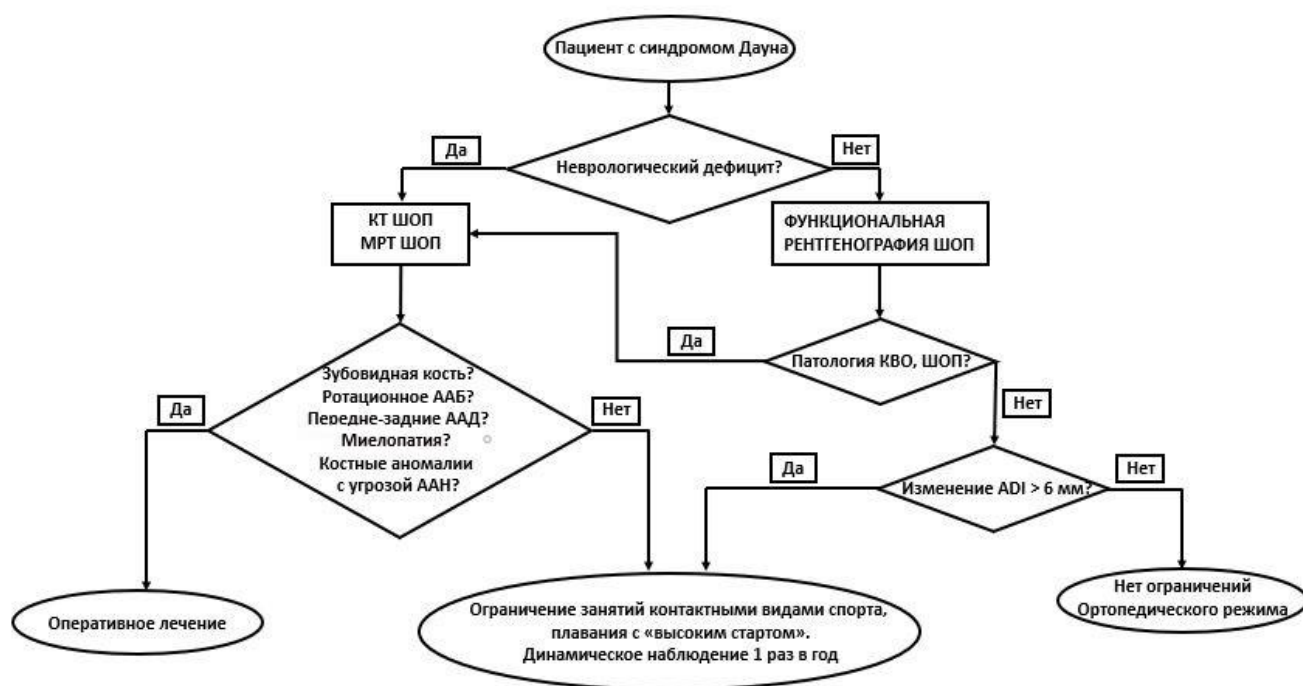
Первым этапом выполняли наложение гало-аппарата с восстановлением положения С1 позвонка и устранением ротации.

Вторым этапом проводилась винтовая фиксация С1-С2 по методике Harms. У всех пациентов послеоперационный период протекал гладко, отмечалось улучшение неврологического статуса и положения головы, регресс болевого синдрома.

Пациентке с гипоплазией мышцелков затылочной кости и инвагинацией зуба С2 в большое затылочное отверстие было рекомендовано оперативное лечение, однако родители пациентки отказались от его проведения.

Всем пациентам с зубовидной костью С2 позвонка проводили оперативное лечение, результаты которого будут изложены в главе 4 диссертационной работы.

В результате проведенного скринингового обследования был сформирован рабочий алгоритм, который возможно применять в том числе в лечебных учреждениях первичного звена (Рисунок 24).



**Рисунок 24** – Алгоритм скринингового обследования пациентов с синдромом Дауна на предмет наличия патологии шейного отдела позвоночника

### **3.2 Параметры шейного сагиттального баланса и критерии атлантоаксиальной нестабильности у детей без ортопедической патологии**

В качестве контрольной группы для исследования особенностей параметров шейного сагиттального баланса у детей с синдромом Дауна были отобраны постуральные рентгенограммы 60 пациентов детского возраста, без выявленной ортопедической патологии, которые составили группу 1. Все пациенты группы 1 (норма) обращались в клинику-диагностическое отделение с различными жалобами: боль в позвоночнике неясного генеза, боль в шейном отделе позвоночника, нарушение осанки. Все рентгенографические исследования выполняли строго по показаниям с целью исключения патологии позвоночника и опорно-двигательного аппарата. Расчет эффективной дозы облучения выполняли согласно методическим рекомендациям по обеспечению радиационной безопасности. При проведении исследования использовали высокочувствительный плоскопанельный детектор, в среднем эффективная доза облучения 0,3 мЗв, что равно дозе облучения при выполнении стандартных рентгенограмм грудной клетки.

В сравнительном исследовании распределения по половому признаку не проводили, поскольку отсутствуют убедительные данные о половых различиях в параметрах сагиттального баланса у детей. Средний возраст конечной выборки группы 1 (норма) составил 11 лет [7.0, 14.0]. Пациенты из данной группы ( $n = 60$ ) были распределены на подгруппы по возрасту в соответствии с рекомендациями ВОЗ по педиатрии следующим образом: подгруппа А (возраст 4–7 лет,  $n = 17$ ), подгруппа Б (возраст 8–12 лет,  $n = 19$ ), подгруппа В (возраст 13–17 лет,  $n = 24$ ).

Для пациентов группы 1 (норма) были рассчитаны наиболее часто упоминаемые в литературе угловые параметры шейного сагиттального баланса (Таблица 10).

Для пациентов из группы 1 были рассчитаны основные критерии атлантоаксиальной нестабильности, оцениваемые в нейтральном положении (Таблица 11). Данные критерии выбраны с учетом того, что пациентам без выявленной ортопедической патологии не выполнялись функциональные рентгенограммы шейного отдела позвоночника, а лишь постуральные.

**Таблица 10** – Параметры шейного сагиттального баланса у детей без ортопедической патологии (Группа 1)

Параметр	Возраст			
	Группа 1 4–17 лет (n = 60)	Подгруппа А 4–7 лет (n = 17)	Подгруппа Б 8–12 лет (n = 19)	Подгруппа В 13–17 лет (n = 24)
Ос-С2 (градусы)	22,80 [18,10; 29,33]	29,40 [19,30; 35,10]	23,00 [16,10; 27,20]	21,50 [19,22; 26,60]
Ос-С7 (градусы)	34,00 [27,75; 44,32]	48,60 [32,50; 58,00]	34,60 [29,50; 39,50]	30,35 [24,75; 36,12]
С1-С2 (градусы)	24,50 [20,55; 31,15]	28,50 [19,60; 31,30]	25,10 [22,70; 29,65]	23,80 [20,03; 27,95]
С2-С7 (градусы)	9,65 [5,58; 20,17]	20,70 [9,80; 26,80]	9,50 [5,40; 14,40]	7,75 [3,60; 10,88]
С2-С7Н (градусы)	17,70 [11,17; 32,48]	35,40 [22,30; 44,30]	11,80 [7,75; 26,60]	16,50 [10,45; 23,75]
С7S (градусы)	25,10 [18,00; 32,05]	27,70 [21,20; 36,30]	21,20 [16,25; 31,95]	26,05 [17,35; 31,15]
Th1S (градусы)	29,30 [24,98; 36,52]	31,40 [28,40; 43,80]	27,50 [23,75; 34,00]	28,90 [23,68; 35,57]
Т1А (градусы)	77,60 [67,18; 85,30]	82,30 [77,60; 96,50]	77,70 [66,95; 82,75]	73,25 [66,75; 81,67]
NT (градусы)	47,20 [42,10; 51,93]	47,70 [43,30; 56,40]	49,00 [42,30; 52,20]	45,75 [42,08; 48,83]

*\*Примечание:* средние значения параметров представлены в таблицах с помощью медианы и квантилей

**Таблица 11** – Критерии атлантаксиальной нестабильности у детей без ортопедической патологии (Группа 1)

Критерий	Возраст			
	Группа 1 4–17 лет (n = 60)	Подгруппа А 4–7 лет (n = 17)	Подгруппа Б 8–12 лет (n = 19)	Подгруппа В 13–17 лет (n = 24)
Nakamura (градусы)	14,05 [8,92; 16,97]	16,70 [10,20; 23,40]	13,90 [9,75; 15,40]	12,60 [8,23; 15,92]
ADI (миллиметры)	2,88 [2,55; 3,21]	2,88 [2,58; 3,19]	3,15 [2,83; 3,54]	2,73 [2,09; 3,12]
SAC-C1(миллиметры)	21,00 [19,78; 22,13]	20,50 [19,80; 21,00]	21,60 [19,15; 22,05]	21,60 [20,28; 22,88]
SAC-C1/SAC-C4	1,23 [1,17; 1,30]	1,20 [1,17; 1,26]	1,22 [1,18; 1,33]	1,25 [1,17; 1,37]

При анализе данных в возрастных подгруппах у детей без ортопедической патологии определяются явные тенденции в изменении биомеханических параметров шейного отдела позвоночника с возрастом. Так параметры, характеризующие общий шейный лордоз и формирующие его (Ос-С7, С1-С2, С2-С7, С2-С7Н) с возрастом достоверно уменьшаются. Этот факт подтверждает то, что для детей младшей возрастной группы наиболее часто характерен гиперлордоз в шейном отделе позвоночника, который приходит к нормальным значениям в подростковом возрасте.

Вместе с тем, прослеживается изменение параметров TIA, Th1S, C7S в сторону их уменьшения с возрастом. Параметр TIA (угол грудного «входа») описывается исследователями, как некая константа для каждого конкретного взрослого человека, аналогично параметру PI в поясничном отделе. Этот параметр функционально связан с углами наклона Th1 и C7 позвонков (Th1S, C7S), что отражается в их общих возрастных изменениях и характеризует крепкую биомеханическую связь анатомических структур, объединяющих шейный отдел позвоночника и грудную клетку. Также имеются данные о том, что TIA, Th1S и C7S являются образующими для формирования величины общего шейного лордоза [68].

Возрастные изменения параметров атлантоаксиальной нестабильности имеют менее выраженный характер, отмечается только четкая тенденция к постепенному уменьшению угла инклинации C1 позвонка (Nakamura angle), что обусловлено его прямой связью с углом C1-C2 и общим шейным лордозом. Остальные критерии, такие как ADI, SAC-C1 и SAC-C1/SAC-C4 не имеют статистически значимых различий в возрастных подгруппах, что можно характеризовать, как анатомически обусловленное постоянство резервного пространства для спинного мозга в области КВО для каждого конкретного индивида.

### **3.3 Параметры шейного сагиттального баланса и критерии атлантоаксиальной нестабильности у детей с синдромом Дауна**

После прохождения скринингового обследования для формирования окончательной выборки группы 2 из исследования были исключены 10 пациентов с выявленной патологией краниовертебральной области. Средний возраст конечной выборки составил 9 лет [7,0; 12,0]. Пациенты из группы 2 (n = 50) были распределены на подгруппы по возрасту в соответствии с рекомендациями ВОЗ по педиатрии следующим образом: подгруппа А (возраст 4–7 лет, n = 16), подгруппа Б (возраст 8–12 лет, n = 18), подгруппа В (возраст 13–17 лет, n = 16). По вышеописанным причинам распределения по половому признаку не проводилось.

Для пациентов из группы 2 мы рассчитали наиболее часто упоминаемые в литературе угловые параметры шейного сагиттального баланса (Таблица 12).

**Таблица 12** – Параметры шейного сагиттального баланса у детей с синдромом Дауна (Группа 2)

Параметр	Возраст			
	Группа 2 4–17 лет (n = 50)	Подгруппа А 4–7 лет (n = 16)	Подгруппа Б 8–12 лет (n = 18)	Подгруппа В 13–17 лет (n = 16)
Ос-С2 (градусы)	24,5,5 [19,45; 31,70]	24,45 [22,10; 30,13]	26,20 [19,92; 32,53]	22,55 [17,30; 33,32]
Ос-С7 (градусы)	34,40 [26,10; 50,05]	43,50 [34,55; 54,88]	35,45 [29,77; 50,90]	26,20 [21,95; 33,75]
С1-С2 (градусы)	22,40 [18,05; 30,68]	24,10 [19,88; 30,98]	27,65 [19,20; 35,60]	19,50 [17,77; 23,85]
С2-С7 (градусы)	10,70 [3,77; 20,42]	17,55 [11,97; 31,95]	13,25 [7,50; 17,52]	3,85 [0,38; 7,85]
С2-С7Н (градусы)	15,20 [5,90; 29,70]	23,40 [11,43; 49,23]	22,45 [11,73; 29,70]	6,05 [0,75; 10,05]
С7S (градусы)	31,50 [24,82; 39,25]	38,70 [36,60; 42,33]	27,50 [24,18; 36,58]	27,90 [21,28; 31,05]
Th1S (градусы)	35,50 [28,08; 45,88]	46,75 [40,85; 48,68]	31,50 [27,85; 38,27]	31,85 [22,60; 38,23]
Т1А (градусы)	83,70 [72,53; 95,20]	96,30 [92,88; 99,22]	77,20 [67,95; 86,83]	77,95 [68,20; 83,70]
NT (градусы)	48,95 [41,65; 55,75]	55,30 [50,73; 58,08]	44,30 [39,60; 51,75]	44,95 [39,70; 50,37]
<i>Примечание</i> – Средние значения параметров представлены в таблицах с помощью медианы и квартилей				

При анализе данных сагиттальных параметров в возрастных подгруппах у детей с синдромом Дауна определили аналогичные со здоровыми детьми тенденции в изменении биомеханических параметров шейного отдела позвоночника. Следовательно, правомерно сделать вывод о том, что паттерны формирования физиологических изгибов позвоночника аналогичны как для детей без ортопедической патологии, так и для детей с синдромом Дауна.

Для пациентов из группы 2 также рассчитали основные критерии атлантоаксиальной нестабильности, оцениваемые в нейтральном положении (Таблица 13).

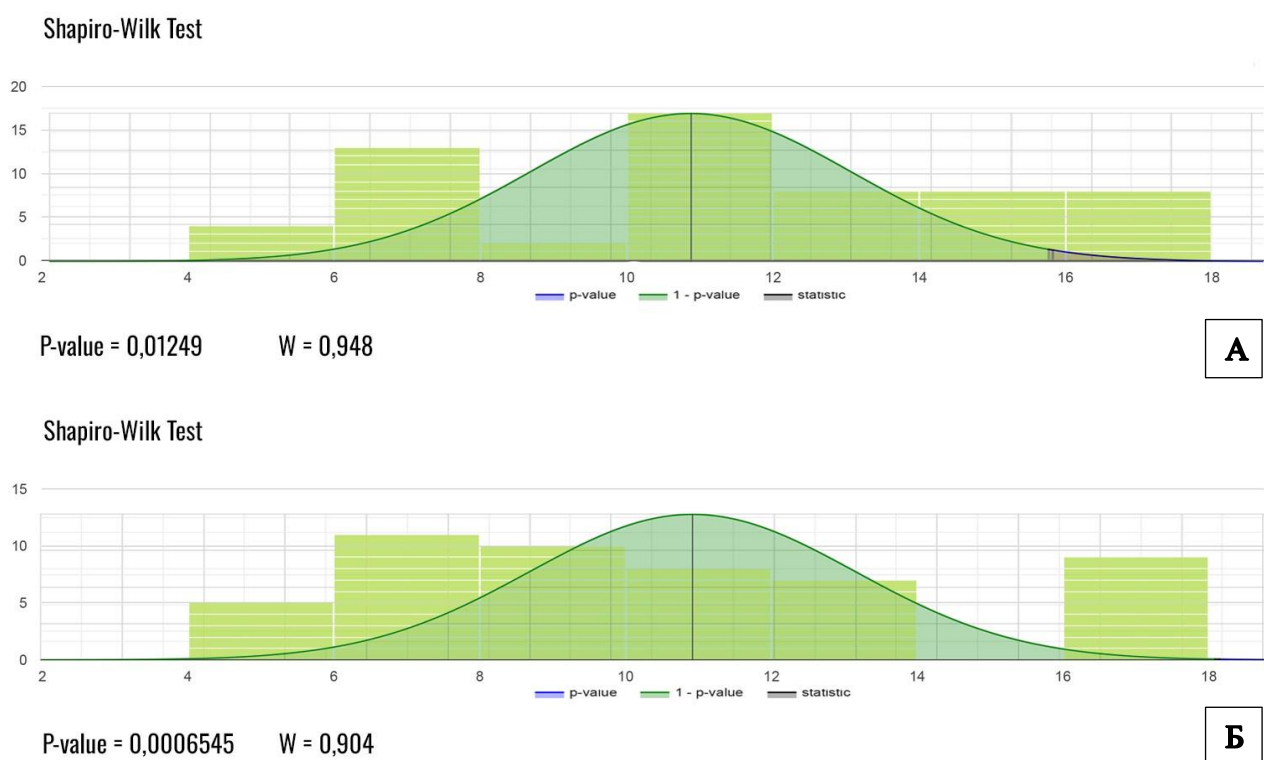
**Таблица 13** – Критерии атлантоаксиальной нестабильности у детей с синдромом Дауна (Группа 2)

Критерий	Возраст			
	Группа 1 4–17 лет (n = 60)	Подгруппа А 4–7 лет (n = 17)	Подгруппа Б 8–12 лет (n = 19)	Подгруппа В 13–17 лет (n = 24)
Nakamura (градусы)	11,25 [7,53; 15,20]	11,85 [7,35; 20,02]	12,85 [9,00; 15,35]	8,45 [7,52; 11,38]
ADI (миллиметры)	2,14 [1,90; 2,75]	2,30 [1,88; 2,46]	2,13 [1,90; 3,10]	2,10 [1,83; 2,35]
SAC-C1(миллиметры)	15,95 [14,25; 17,82]	15,05 [14,17; 16,38]	15,55 [14,72; 16,50]	17,20 [14,50; 19,80]
SAC-C1/SAC-C4	1,19 [1,09; 1,28]	1,17 [1,10; 1,23]	1,19 [1,07; 1,30]	1,21 [1,13; 1,31]

Возрастные изменения критериев атлантоаксиальной нестабильности у детей с синдромом Дауна менее выражены, в сравнении с сагиттальными параметрами, аналогично пациентам из группы 1.

С целью выявления отличительных особенностей параметров шейного сагиттального баланса и критериев атлантоаксиальной нестабильности у детей с синдромом Дауна от здоровых детей мы провели статистическое сравнение рассчитанных параметров и критериев между группой 1 и группой 2, а также в подгруппах А, Б и В.

Возрастное распределение, оцениваемое с помощью теста Шапиро – Уилка, в группах не соответствовало нормальному (Рисунок 25). Статистически значимых различий между группами по полу (критерий Пирсона,  $p = 0,766$ ) и возрасту (критерий Манна – Уитни,  $p = 0,333$ ) также не было.

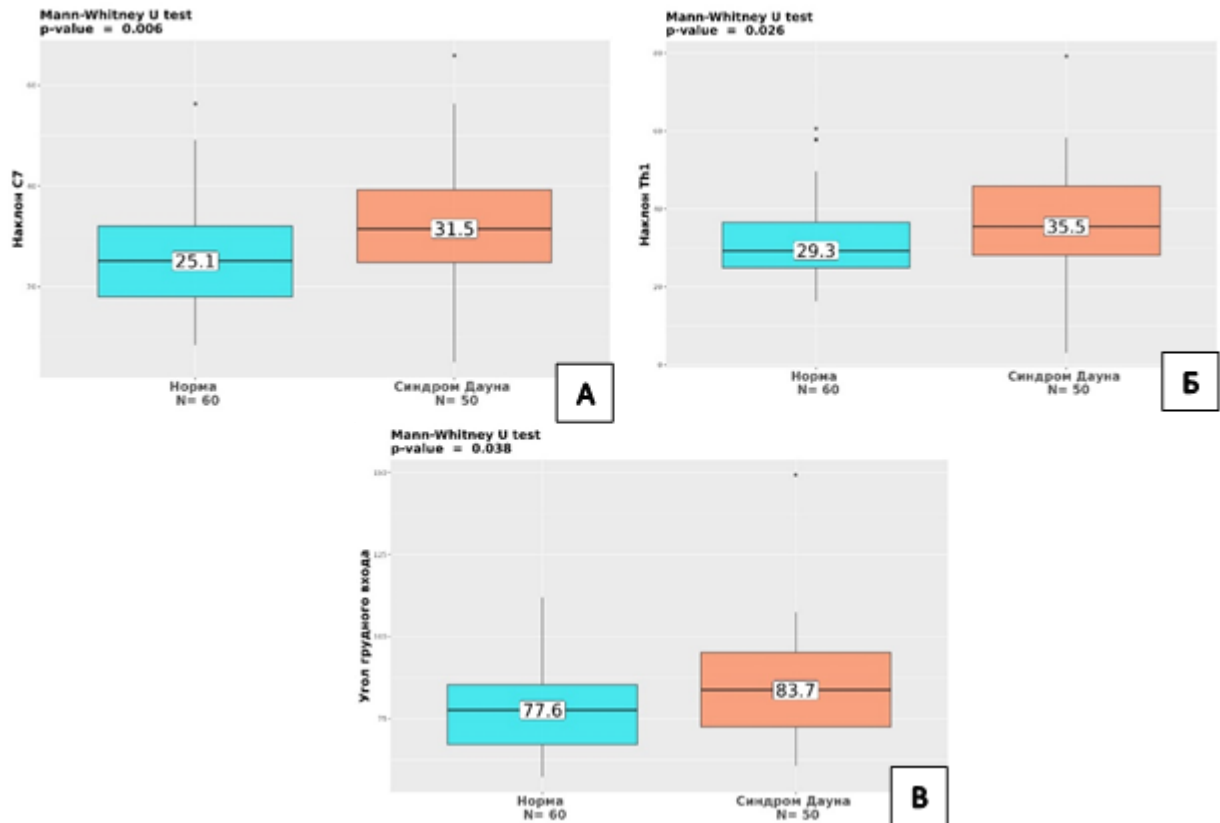


*Примечание – А – группа 1 (норма), Б – группа 2 (синдром Дауна)*

**Рисунок 25** – Оценка нормальности распределения по возрасту в группах с использованием с помощью теста Шапиро – Уилка

С помощью непараметрического критерия Манна – Уитни провели тестирование статистических гипотез о различии в распределении количественных переменных в независимых выборках.

При сравнительном анализе между группой 1 и группой 2 были получены статистически достоверные различия в параметрах, характеризующих соотношения шейного отдела позвоночника и грудной клетки: наклон С7 позвонка (С7S), наклон Th1 позвонка (Th1S), угол грудного «входа» (ТІА) – в сторону их увеличения у пациентов с синдромом Дауна ( $p < 0,05$ ) (Рисунок 26).



*Примечание* – А – наклон С7 (С7S), Б – наклон Th1 (Th1S), В – угол грудного «входа» (ТІА)

**Рисунок 26** – Графики статистически значимых различий в параметрах шейного сагиттального баланса в группах, представленные с помощью теста Манна – Уитни

При сравнении аналогичных параметров в подгруппах были выявлены схожие статистически достоверные различия ( $p < 0,05$ ) (Таблицы 14–16).

**Таблица 14** – статистически значимые различия в параметрах шейного сагиттального баланса в подгруппах А (4–7 лет)

Параметр	Подгруппа		p – value
	Подгруппа А (норма) (4–7 лет)	Подгруппа А (синдром Дауна) (4–7 лет)	
С7S	27,70 [21,20; 36,30]	38,70 [36,60; 42,33]	p = 0,012
Th1S	31,40 [28,40; 43,80]	46,75 [40,85; 48,68]	p = 0,034
ТІА	82,30 [77,60; 96,50]	96,30 [92,88; 99,22]	p = 0,0134

**Таблица 15** – Статистически значимые различия в параметрах шейного сагиттального баланса в подгруппах Б (8–12 лет)

Параметр	Подгруппа		
	Подгруппа Б (норма) (8–12 лет)	Подгруппа Б (синдром Дауна) (8–12 лет)	p – value
C7S	21,20 [16,25; 31,95]	27,50 [24,18; 36,58]	p < 0,001
Th1S	27,50 [23,75; 34,00]	31,50 [27,85; 38,27]	p = 0,027
TIA	77,70 [66,95; 82,75]	77,20 [67,95; 86,83]	p = 0,067

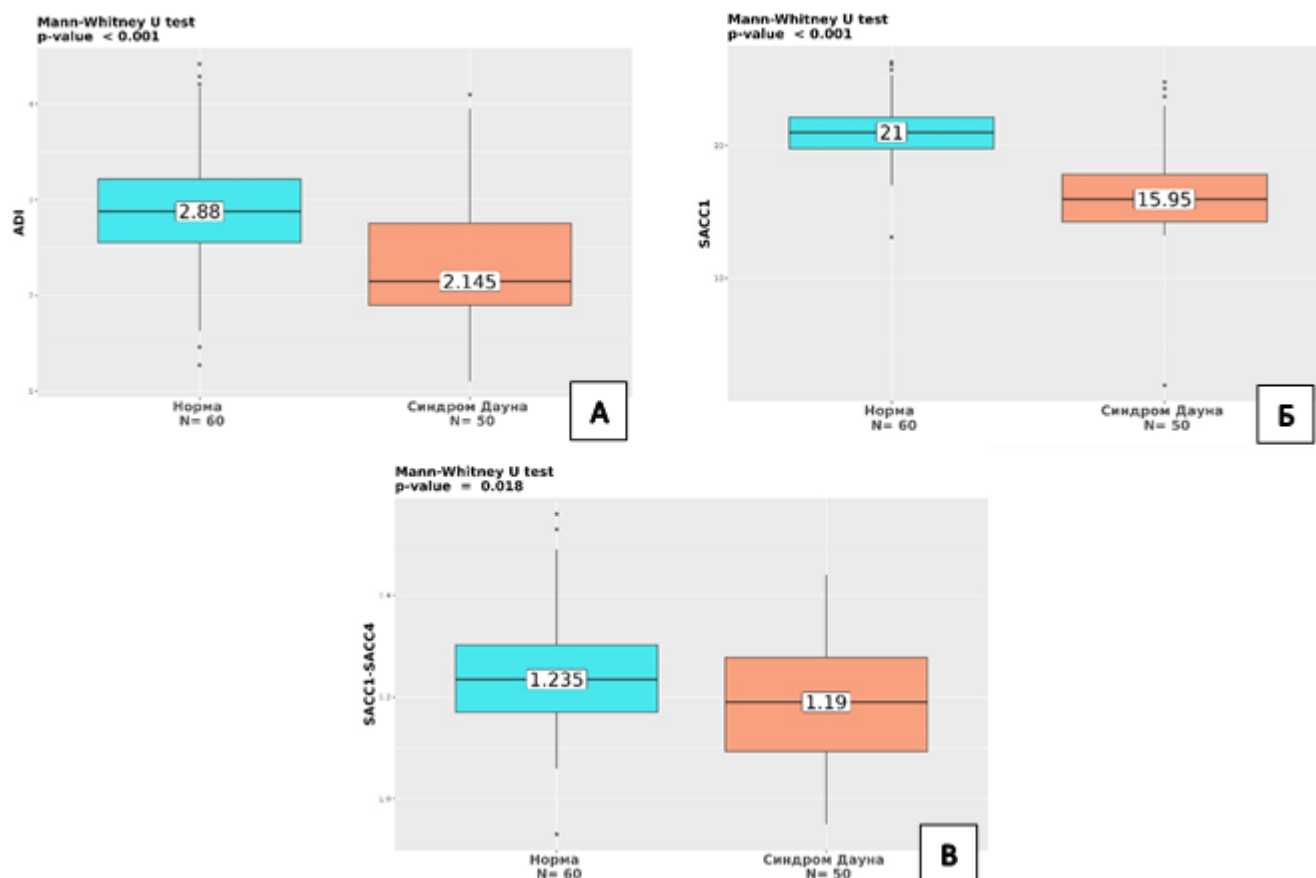
**Таблица 16** – статистически значимые различия в параметрах шейного сагиттального баланса в подгруппах В (13–17 лет)

Параметр	Подгруппа		
	Подгруппа В (норма) (13–17 лет)	Подгруппа В (синдром Дауна) (13–17 лет)	p – value
C7S	26,05 [17,35; 31,15]	27,90 [21,28; 31,05]	p = 0,0432
Th1S	28,90 [23,68; 35,57]	31,85 [22,60; 38,23]	p = 0,029
TIA	73,25 [66,75; 81,67]	77,95 [68,20; 83,70]	p = 0,03333

Также нами были получены статистически достоверные различия в критериях атлантоаксиальной нестабильности: передний атлантодентальный интервал (ADI), величина резервного пространства для спинного мозга на уровне С1 позвонка (SAC-C1), коэффициент соотношения резервных пространств для спинного мозга на уровне С1 и С4 позвонков (SAC-C1/SAC-C4) – в сторону их уменьшения у пациентов с синдромом Дауна (Рисунок 27) ( $p < 0,05$ ). В возрастных подгруппах выявленные закономерности также сохраняются ( $p < 0,05$ ) (Таблицы 17–19).

**Таблица 17** – Статистически значимые различия в критериях атлантоаксиальной нестабильности в подгруппах А (4–7 лет)

Параметр	Подгруппа		
	Подгруппа А (норма) (4–7 лет)	Подгруппа А (синдром Дауна) (4–7 лет)	p – value
ADI	2,88 [2,58; 3,19]	2,30 [1,88; 2,46]	p = 0,002
SAC-C1	20,50 [19,80; 21,00]	15,05 [14,17; 16,38]	p < 0,001
SAC-C1/SAC-C4	1,20 [1,17; 1,26]	1,17 [1,10; 1,23]	p = 0,019



Примечание – А – (ADI), Б – (SAC-C1), В – (SAC-C1/SAC-C4)

**Рисунок 27** – Графики статистически значимых различий в критериях атлантоаксиальной нестабильности, представленные с помощью теста Манна – Уитни

**Таблица 18** – Статистически значимые различия в критериях атлантоаксиальной нестабильности в подгруппах Б (8–12 лет)

Параметр	Подгруппа		p – value
	Подгруппа Б (норма) (8–12 лет)	Подгруппа Б (синдром Дауна) (8–12 лет)	
ADI	3,15 [2,83; 3,54]	2,13 [1,90; 3,10]	p = 0,006
SAC-C1	21,60 [19,15; 22,05]	15,55 [14,72; 16,50]	p < 0,001
SAC-C1/SAC-C4	1,22 [1,18; 1,33]	1,19 [1,07; 1,30]	p = 0,014

**Таблица 19** – Статистически значимые различия в критериях атлантоаксиальной нестабильности в подгруппах В (13–17 лет)

Параметр	Подгруппа		p – value
	Подгруппа В (норма) (13–17 лет)	Подгруппа В (синдром Дауна) (13–17 лет)	
ADI	2,73 [2,09; 3,12]	2,10 [1,83; 2,35]	p = 0,027
SAC-C1	21,60 [20,28; 22,88]	17,20 [14,50; 19,80]	p = 0,001
SAC-C1/SAC-C4	1,25 [1,17; 1,37]	1,21 [1,13; 1,31]	p = 0,024



жают анатомические соотношения между С1 и С2 позвонками. Статистически значимая заметная положительная корреляция определена между углами наклона С7 и Th1 позвонков (С7S, Th1S) и параметрами, отражающими величину шейного лордоза (Ос-С7, С2-С7, С2-С7Н). По совокупности полученных корреляционных зависимостей можно утверждать, что параметры, характеризующие соотношения позвоночника и грудной клетки (С7S, Th1S, TIA), являются образующими для формирования шейного лордоза.

Важно отметить, что несмотря на то, что описанные корреляционные связи характерны как для детей без выявленной ортопедической патологии, так и для детей с синдромом Дауна, коэффициенты корреляции у детей из группы 2 – несколько меньше. Этот факт можно трактовать как менее выраженную сегментарную взаимосвязь между анатомическими структурами шейного отдела позвоночника и грудной клетки у детей с синдромом Дауна. Вероятно, это связано с большей мобильностью связочного аппарата и сниженным тонусом мышц шеи, характерных для этой группы пациентов.

### **Резюме**

В ходе проведенного диспансерного обследования детей с синдромом Дауна удалось определить, что патологии краниовертебральной области, потенциально требующие оперативного лечения, встречаются в 16,7% случаев в этой группе пациентов. 3 пациента (5%) с синдромом Дауна имели зубовидную кость С2 позвонка – одно из самых опасных проявлений патологии краниовертебральной области. Все пациенты с зубовидной костью С2 имели неврологический дефицит: Frankel А – 1, В – 1, С – 1. Вариативность проявлений неврологического дефицита при ЗК и высокая частота встречаемости патологий КВО у пациентов с синдромом Дауна являются основанием для введения в практику диспансерных обследований пациентов из групп риска по патологии шейного отдела позвоночника и зубовидной кости по разработанному алгоритму. Представленный алгоритм диспансерного обследования учитывает возможность усугубления неврологической симптоматики у пациентов с патологией КВО при проведении функциональной рентгенографии ШОП и

определяет безопасность использования этого метода лишь у бессимптомных пациентов.

В результате проведенного нами сравнительного исследования параметров шейного сагиттального баланса было выявлено, что параметры, характеризующие взаимоотношения шейного отдела позвоночника и грудной клетки (C7S, Th1S, TIA) статистически больше у детей с синдромом Дауна. Эти же параметры, являясь константой для каждого конкретного ребенка, определяют величину шейного лордоза. Исходя из расчетных формул и соотношений, которые были определены различными исследователями ранее, величина шейного лордоза у детей с синдромом Дауна также должна быть значимо больше, однако в нашем исследовании эту тенденцию подтвердить не удалось. На наш взгляд, это можно трактовать, как более выраженную межсегментарную мобильность. Учитывая, что угловые характеристики шейного лордоза у детей с синдромом Дауна не отличаются от здоровых детей, при флексии, шейный отдел позвоночника у них находится в субкомпенсации, поскольку сглаживание шейного лордоза, вплоть до его перехода в кифоз – это компенсаторный механизм при этом виде движений.

Вместе с тем, выявленные статистические различия в коэффициентах резервного пространства для спинного мозга и переднего атлантодентального интервала (SAC-C1, SAC-C1/SAC-C4, ADI) в сторону уменьшения у детей синдромом Дауна, могут трактоваться, как анатомически обусловленная предрасположенность к более выраженному неврологическому дефициту при переднезадних дислокациях. Следовательно, дети из этой группы, являясь предрасположенными к гипермобильности в атлантоаксиальном и субаксиальном отделах позвоночника, еще и имеют тенденцию к более раннему и выраженному развитию миелопатии.

## Глава 4. БЛИЖАЙШИЕ И ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ЗУБОВИДНОЙ КОСТЬЮ ВТОРОГО ШЕЙНОГО ПОЗВОНКА

### 4.1 Клинико-рентгенологический статус пациентов

В период с 2005 по 2023 годы в условиях 14-го отделения ФГБУ НМИЦ ТО им. Н.Н. Приорова Минздрава России (г. Москва) было прооперировано 24 пациента с зубовидной костью второго шейного позвонка. У 3 из 24 пациентов зубовидная кость была выявлена в рамках проведения скринингового обследования детей с синдромом Дауна на предмет патологии шейного отдела позвоночника.

Исследуемую группу составили пациенты возрастом от 3 до 21 года. Средний возраст  $11,1 \pm 4,7$  лет. Распределение по полу: 16 пациентов женского пола и 8 пациентов мужского пола. В исследуемой группе у 16 пациентов имелись сопутствующие генетические синдромы, сопровождающиеся дисплазией соединительной и костной ткани (Таблица 20).

**Таблица 20** – Сопутствующие генетические синдромы у пациентов с зубовидной костью С2 позвонка

<i>Синдром</i>	<i>Количество пациен- тов (n = 24) (чел.)</i>	<i>Количество пациен- тов (n = 100%) (%)</i>
Несиндромальные	8	33,3
Синдром Дауна	9	37,5
Синдром Элерса – Данло	3	12,5
ДЦП	1	4,3
ДЦП + метафизарная хондродисплазия, тип Янсена	1	4,2
Синдром Моркио (МПС IV тип)	1	4,2
Гидроцефалия + синдром недифференцированной дисплазии соединительной ткани	1	4,2

Среди синдромальных пациентов наиболее часто зубовидная кость встречалась у детей с синдромом Дауна (37,5% в общей выборке и 56,25% в группе синдромальных).

У 18 из 24 пациентов присутствовали признаки неврологического дефицита (НД) разной степени выраженности. Распределение пациентов по исходному

уровню НД на основе шкалы Frankel и сопоставление с другими шкалами представлено в Таблице 21.

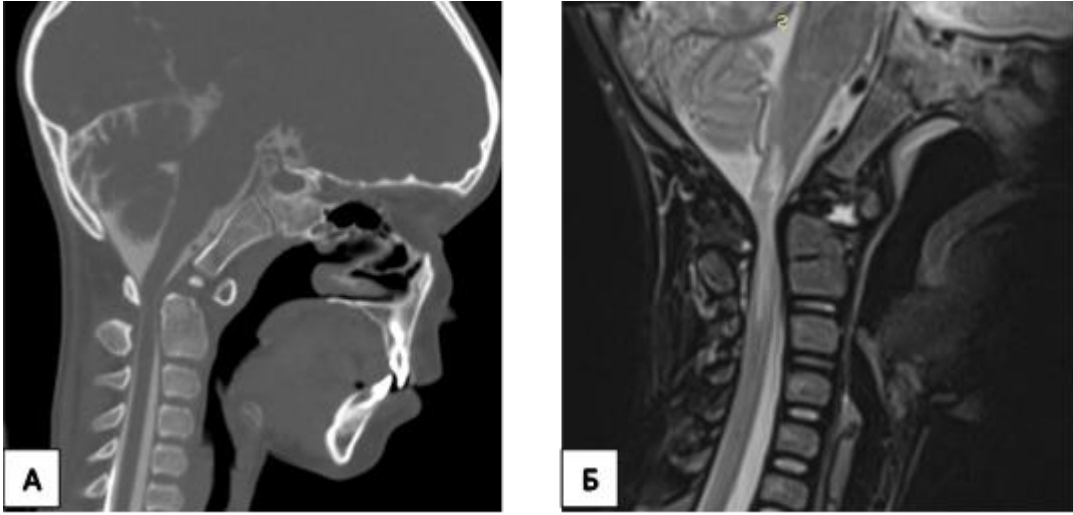
**Таблица 21** – Распределение по степени исходного неврологического дефицита

Данные	Frankel			
	Nurick	mJOA (среднее)	Количество пациентов	
			(n)	(%)
A	5	3	2	8,3
B	5	4,5±0,7	2	8,3
C	4	9,1±1,5	7	29,2
D	1,2,3	14,6±1,7	7	29,2
E (без неврологического дефицита)	0	18	6	25

Пациенты без неврологического дефицита обращались в клинику с жалобами на боль в шейном отделе позвоночника, более выраженную при движении, а также ограничение движений в шейном отделе. Клиника неврологического дефицита в абсолютном большинстве случаев (83,3% среди пациентов с исходным неврологическим дефицитом) манифестировала в виде нарушения походки, частых спотыканий и падений.

На основании данных анамнеза, среднее время от начала симптомов НД до поступления в стационар составило  $16,25 \pm 17,1$  месяца. Важно отметить, что исходный неврологический дефицит чаще присутствовал у синдромальных пациентов ( $n = 14$ ) (87,5%) в сравнении с несиндромальными ( $n = 4$ ) (50%).

По данным лучевых методов обследования у исследуемой группы пациентов был выявлен лишь ортотопический анатомический вариант зубовидной кости. В одном случае передняя атлантаксиальная дислокация была вызвана персистирующей терминальной косточкой (OsTP), что является достаточно редким явлением, поскольку наиболее часто эта патология зуба C2 описывается исследователями, как стабильная (Рисунок 29).



Примечание – А – КТ-миелография, Б – МРТ.

**Рисунок 29** – Данные лучевых методов обследования пациента 9 лет, ИБ № Н2023-2008, с передней атлантаксиальной дислокацией, вызванной ОСТР

Для всех пациентов проводили расчет критериев атлантаксиальной нестабильности по данным сагиттальных срезов КТ и рентгенографии шейного отдела позвоночника в боковой проекции. При оценке критериев атлантаксиальной нестабильности пациенты первоначально были разделены на тех, у кого был неврологический дефицит и пациентов без неврологического дефицита (Таблица 22).

**Таблица 22** – Сравнение критериев атлантаксиальной нестабильности у пациентов с неврологическим дефицитом и без него (до оперативного лечения)

Критерии	Неврологический дефицит			
	Наkamura (градусы)	ADI (мм)	SAC-C1 (мм)	SAC-C1/SAC-C4
Без НД (n = 6)	9,3±2,1	4,1±1,8	13,5±3,4	1±0,16
С НД (n = 18)	-3,4±2,2	6,2±2,1	7,3±2,1	0,6±0,2
p-value	p < 0,001	p = 0,0234	p < 0,001	p < 0,05

В результате сравнения получены статистически достоверные различия между критериями атлантаксиальной нестабильности, которые свидетельствуют о том, что отсутствие, либо наличие неврологической симптоматики напрямую связано с величиной атлантаксиальной дислокации.

## 4.2 Результаты оперативного лечения пациентов с зубовидной костью С2 без неврологического дефицита

В данную группу вошли 6 пациентов. Продолжительность катамнеза для пациентов без неврологических нарушений составила от 3 месяцев до 6 лет (Таблица 23).

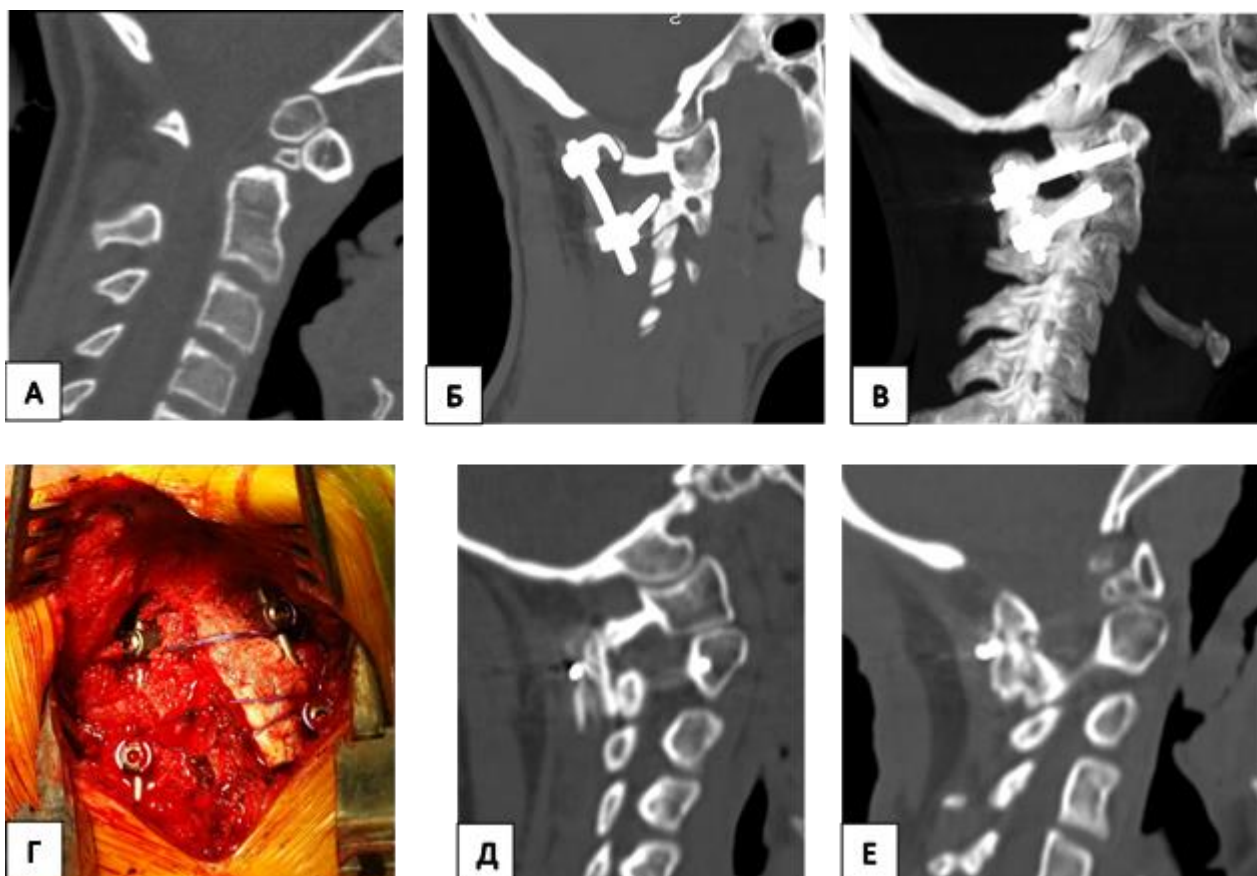
**Таблица 23** – Данные катамнеза пациентов с ЗК без неврологического дефицита

Срок катамнеза	3 месяца	≤ 1 год	≤ 3 лет	≥ 3 лет
Количество пациентов (n = 6)	6	4	2	1

Для оперативного лечения пациентов с зубовидной костью С2, и без неврологического дефицита мы отдавали предпочтение винтовой атлантоаксиальной стабилизации С1-С2 по методике Harms. В одном случае, пациентке выполняли комбинированную фиксацию (С1 – ламинарные крючки, С2 – винты), однако на контрольном осмотре через 1 год пациентка предъявила жалобы на рецидив болевого синдрома в шейном отделе позвоночника (Bridwell – IV). При КТ обследовании была выявлена дестабилизация металлоконструкции с отсутствием признаков спондилодеза. Пациентке была выполнена ревизионная операция в объеме винтовой фиксации С1-С2 по методике Harms. Задний спондилодез ауторебром (Рисунок 30).

После выполненной фиксации С1-С2 по Harms у пациентки отмечали полный регресс болевого синдрома в шейном отделе позвоночника. В дальнейшем при динамическом наблюдении через 1 год после ревизионной операции наблюдали частичную перестройку аутотрансплантата (Bridwell – II), без рецидива дислокации. На контрольном КТ через 3 года после ревизионной операции отмечали полную перестройку реберного аутотрансплантата с формированием спондилодеза (Bridwell – I).

Во всех остальных случаях при фиксации С1-С2 по Harms у пациентов без неврологического дефицита – дестабилизации металлоконструкций и других осложнений не наблюдали.



*Примечание* – А – КТ на момент поступления, Б – через 1 год после операции, В – КТ через 3 месяца после ревизионной операции, Г – интраоперационное фото раны с аутотрансплантами, Д – КТ через 1 год после ревизии, Е – КТ через 3 года после ревизии

**Рисунок 30** – КТ пациентки 12 лет ИБ №2017-100 с зубовидной костью и дестабилизацией металлоконструкции в динамике

В ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде у всех пациентов фиксировали регресс болевого синдрома, с остаточным чувством дискомфорта в области операции в 2 случаях. Результаты лечения были расценены в соответствии с критериями Odom, как «хорошие» (n = 2) и «отличные» (n = 4)

По результатам контрольных КТ во всех случаях был сформирован спондилодез с ремоделированием костного аутотрансплантата (Bridwell – I).

### **Клинический пример № 1**

**Пациентка С. 13 лет.** (ИБ № 2018-2305) поступила в НМИЦ ТО им. Н.Н. Приорова с жалобами на периодически возникающую боль в шейном отделе позвоночника, эпизоды головокружения, головную боль при ортостатической нагрузке.

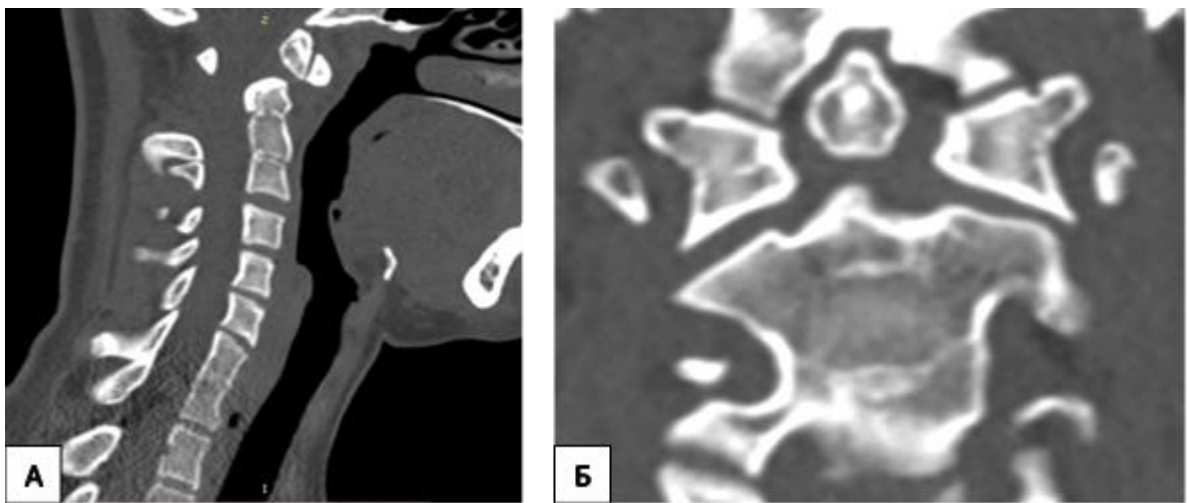
**Анамнез заболевания:** Аномалия развития шейного отдела позвоночника обнаружена случайно при выполнении рентгенографии в возрасте 8 лет. Наблюдается

генетиком, неврологом с диагнозом синдром Элерса – Данло, аномалия развития шейного отдела позвоночника, вторичная нестабильность шейного отдела позвоночника. По данным КТ от 26.03.2014 была выявлена аномалия развития С2 позвонка – зубовидная кость. Было рекомендовано консервативное лечение – ношение головодержателя. По данным УЗДГ сосудов шеи, выполненном амбулаторно, у пациентки имелись ликвородинамические нарушения. Пациентка обратилась в НМИЦ ТО в связи с отсутствием эффекта от консервативной терапии.

**Локальный статус:** Пациентка передвигается самостоятельно, без дополнительных средств опоры, походка не нарушена. При осмотре со спины – позвоночник деформаций позвоночника не выявлено. Пальпация по линии остистых отростков и паравертебральным точкам безболезненна. Движения в шейном отделе позвоночника без ограничений, слабо болезненны при разгибании.

**Неврологический статус:** Сила мышц верхних и нижних конечностей 5 баллов. Тазовые функции самостоятельно контролирует. Сосудистых и чувствительных нарушений не выявлено. Frankel – E, Nurick – 0, mJOA – 18 баллов.

**Интерпретация данных лучевых методов обследования:** По результатам КТ шейного отдела позвоночника – Зубовидная кость С2 позвонка, конкреценция С2-С3, С7-Th1. Нестабильность шейного отдела позвоночника, стеноз позвоночного канала краниовертебральной области. Nakamura angle –  $-3^\circ$ ; ADI – 1 мм; SAC-C1 – 9,2 мм; SAC-C1/SAC-C4 – 0,83. (Рисунок 31)

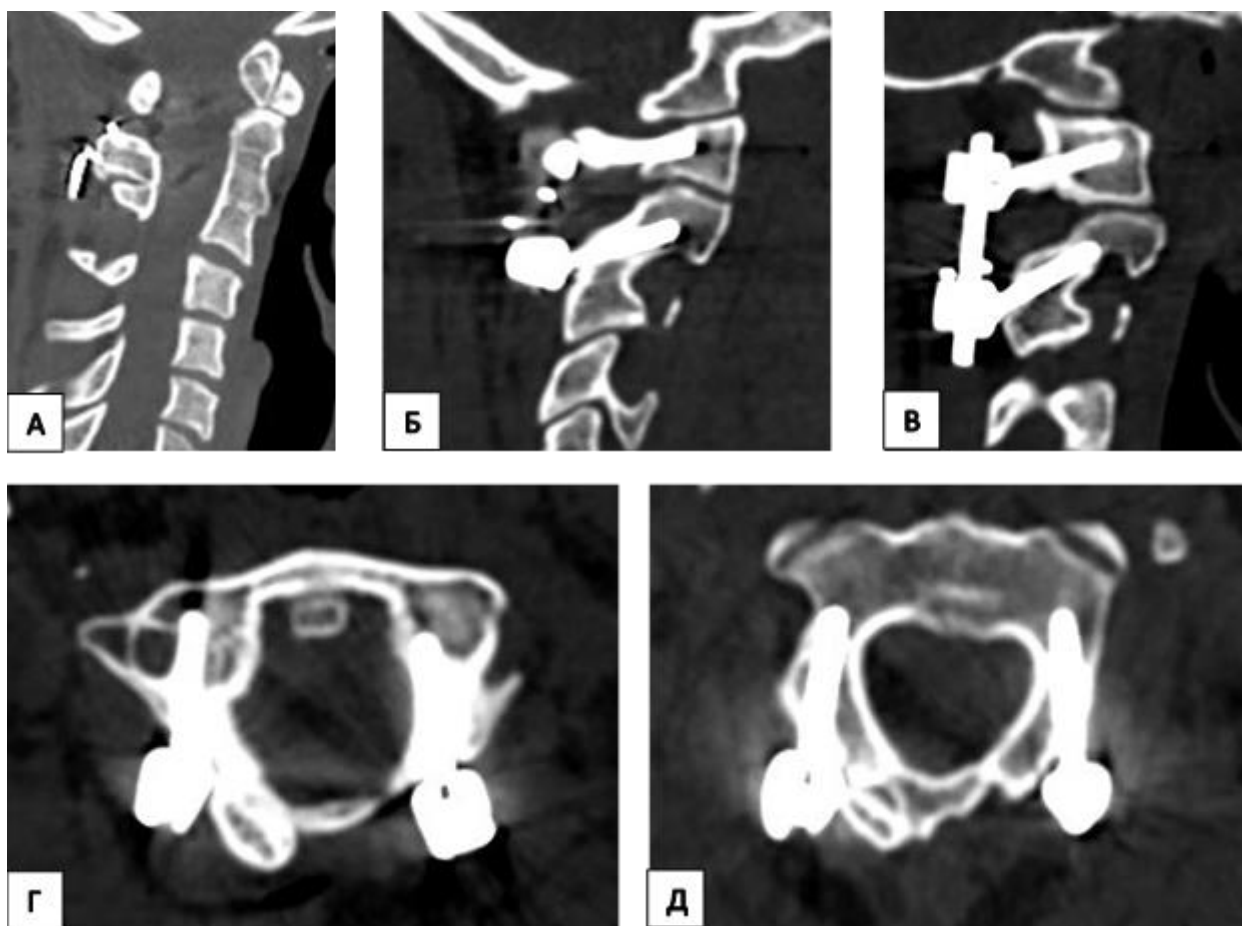


*Примечание – А – сагиттальный срез, Б – коронарный срез*

**Рисунок 31** – КТ пациентки С. 13 лет (ИБ № 2018-2305) с зубовидной костью С2

**Диагноз клинический:** Основное заболевание: Синдром Элерса – Данло. Аномалия развития шейного отдела позвоночника. Зубовидная кость С2 позвонка, конкреценция С2-С3, С7-Тh1. Нестабильность шейного отдела позвоночника, стеноз позвоночного канала на уровне краниовертебрального перехода. Цервикалгия. Сопутствующие заболевания: Бронхиальная астма, среднетяжелое персистирующее течение.

**05.04.2018 выполнено оперативное вмешательство в объеме:** Наложение гало-аппарата. Фиксация С1-С2 винтовой конструкцией (по Harms), задний спондилодез аутооттрансплантатом из ребра (Рисунок 32).



*Примечание* – А – сагиттальный срез, Б – направление винтов справа, В – направление винтов слева, Г – направление винтов в С1 позвонке, Д – направление винтов в С2 позвонке

**Рисунок 32** – КТ пациентки С., 13 лет (ИБ № 2018-2305), после операции

Операция прошла без осложнений. Послеоперационный период протекал гладко, рана зажила первично. Пациентка вертикализована на 2-е сутки после операции. Внешняя фиксация шейного отдела в жестком головодержателе.

По данным контрольного КТ ШОП после операции: положение металлоконструкции корректное, мальпозиции винтов нет. Стеноз в области краниовертебрального перехода устранен. Nakamura angle –  $7^\circ$ ; ADI – 1 мм; SAC-C1 – 18,6 мм; SAC-C1/SAC-C4 – 1,69.

В послеоперационном периоде у пациентки фиксировали регресс болевого синдрома в шейном отделе и отсутствие эпизодов головокружения. Осложнений со стороны нервной системы не было. Пациентка в удовлетворительном состоянии, на 8-е сутки после операции была выписана на амбулаторное наблюдение.

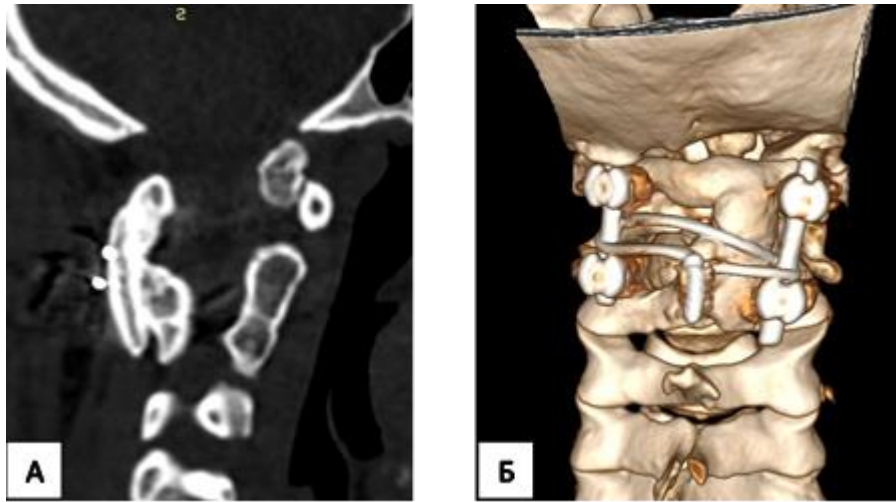
Через 3 месяца пациентка обратилась на контрольный осмотр. Жалоб не предъявляла. Была выполнена контрольная рентгенография шейного отдела позвоночника (Рисунок 33).



**Рисунок 33** – Рентгенография ШОП в боковой проекции пациентки С., 13 лет (ИБ № 2018-2305)

Положение металлоконструкции корректное, данных за нестабильность металлоконструкции нет. Пациентке было разрешено отказаться от ношения головного держателя.

При дальнейшем динамическом наблюдении через 2 года и через 5 лет, рецидива болевого синдрома у пациентки не было. По результатам контрольных КТ наблюдали полную перестройку реберного аутоотспалантата с формированием спондилодеза (Bridwell – I). Металлоконструкция также оставалась стабильной, повторного формирования стеноза позвоночного канала на уровне краниовертебрального перехода не отмечалось (Рисунок 34).



*Примечание – А – сагиттальный срез, Б – 3D реконструкция*

**Рисунок 34** – КТ ШОП Пациентки С., 13 лет (ИБ № 2018-2305), через 5 лет после операции

Результат оперативного лечения данной пациентки в соответствии с критериями Odom был расценен, как «отличный».

#### **4.3 Результаты оперативного лечения пациентов с зубовидной костью С2 позвонка и неврологическим дефицитом**

В данную группу вошли 18 пациентов. Продолжительность катмнеза для пациентов с неврологическими нарушениями составила от 3 месяцев до 6 лет (Таблица 24).

**Таблица 24** – Данные катмнеза пациентов с ЗК с неврологическим дефицитом

Срок катмнеза	3 месяца	≤ 1 год	≤ 3 лет	≥ 3 лет
Количество пациентов (n = 18)	18	12	7	4

Для оперативного лечения пациентов с зубовидной костью С2 позвонка и проявлениями неврологического дефицита использовалось многоэтапное лечение. В качестве первого этапа оперативного лечения всем пациентам выполняли наложение гало-аппарата с последующей дозированной тракцией и коррекцией положения головы в течение 3–5 дней и рентген/КТ – контролем редукции. Далее использовали различные методики фиксации, которые выбирались для каждого из пациентов индивидуально (Таблица 25).

**Таблица 25** – Используемые методики фиксации краниовертебральной области

<i>Метод фиксации</i>	<i>Количество опер. вмешательств (n = 21)</i>
Фиксация С1-С2 крючками	1
Фиксация С1-С2 по Harms	7
Окципитоспондилодез (крючки)	8
Окципитоспондилодез (винты)	5

Разница в количестве оперативных вмешательств и количестве прооперированных пациентов обусловлена случаями дестабилизации преимущественно крючковых систем (n = 5) и последующими ревизионными операциями.

Методом выбора для фиксации краниовертебрального перехода для нас являлась винтовая фиксация по Harms. Как окончательный метод стабилизации его использовали у 6 пациентов. Основными критериями при выборе данного способа фиксации являлись: отсутствие атлантоокципитальной нестабильности, отсутствие диспластических изменений в боковых массах С1 позвонка, размер задней дуги С1  $\geq 4$  мм. Для создания спондилодеза использовался реберный аутотрансплантат.

### **Клинический пример №2**

**Пациент Н., 12 лет** (ИБ № Н2023-11771), пациент поступил в рамках телемедицинской консультации по экстренным показаниям в НМИЦ ТО им. Н.Н. Приорова с жалобами на прогрессирующую слабость в верхних и нижних конечностях, невозможность ходить.

**Анамнез заболевания:** Ребенок с синдромом Дауна. В связи с прогрессирующей неврологической картиной в виде развития и усугубления тетрапареза, который стал развиваться в течение последних 9 месяцев с двумя эпизодами падения и полным отсутствием ходьбы в последние 2 недели. Также родители ребенка заметили, что стал реже мочиться. При обследовании выявлена аномалия развития шейного отдела позвоночника со стенозом позвоночного канала на уровне С1-С2. По экстренным показаниям пациент был госпитализирован в 14-е отделение НМИЦ ТО.

**Локальный статус:** Пациент самостоятельно не передвигается, находится в положении лежа. Шейный отдел позвоночника фиксирован в головодержателе Филадельфия. Движения в конечностях пассивные – в полном объеме, активные – затруднены в руках и ногах. Стопы – в эквинусной установке.

**Неврологический статус:** Лицевая мускулатура: симметричная. Язык: по средней линии. Бульбарные нарушения: нет. Чувствительность на лице: в норме. Мышечный тонус: повышен по спастическому типу в ногах больше справа. Сухожильные и периостальные рефлексы: высокие на руках и ногах D равно S. Парезы: тетрапарез в руках: больше дистальный – 2-3 б., глубокий в ногах – 3 б., слева – 2 б. справа (сгибает в тазобедренных и коленных суставах, не отрывая конечности от поверхности кровати) до плегии стоп. С-мы натяжения: нет. Патологические стопные знаки: нет. Рефлексы орального автоматизма: нет. Frankel – B, Nurick – 5, mJOA – 4 балла.

**Интерпретация данных лучевых методов обследования:** По результатам КТ и МРТ шейного отдела позвоночника: стеноз позвоночного канала на уровне C1-C2, обусловленный передней атлантаксиальной дислокацией на фоне Зубовидной кости C2 позвонка. Шейная миелопатия. Nakamura angle – - 25,5°; ADI – 1 мм; SAC-C1 – 6,3 мм; SAC-C1/SAC-C4 – 0,45 (Рисунок 35).



Примечание – А – КТ – сагиттальный срез, Б – МРТ – сагиттальный срез

**Рисунок 35** – Данные инструментальных методов обследования пациента Н., 12 лет (ИБ № Н2023-11771)

**Диагноз клинический:** Основное заболевание: Синдром Дауна. Стеноз позвоночного канала на уровне С1-С2, обусловленный передней атлантоаксиальной дислокацией на фоне зубовидной кости С2 позвонка. Шейная миелопатия (компрессионно-ишемическая) со спастическим тетрапарезом.

**06.10.2023** (в день поступления в стационар) пациенту выполнили наложение гало кольца и монтаж гало-аппарата (Рисунок 36).



**Рисунок 36** – КТ пациента Н., 12 лет (ИБ № Н2023-11771), в гало-аппарате

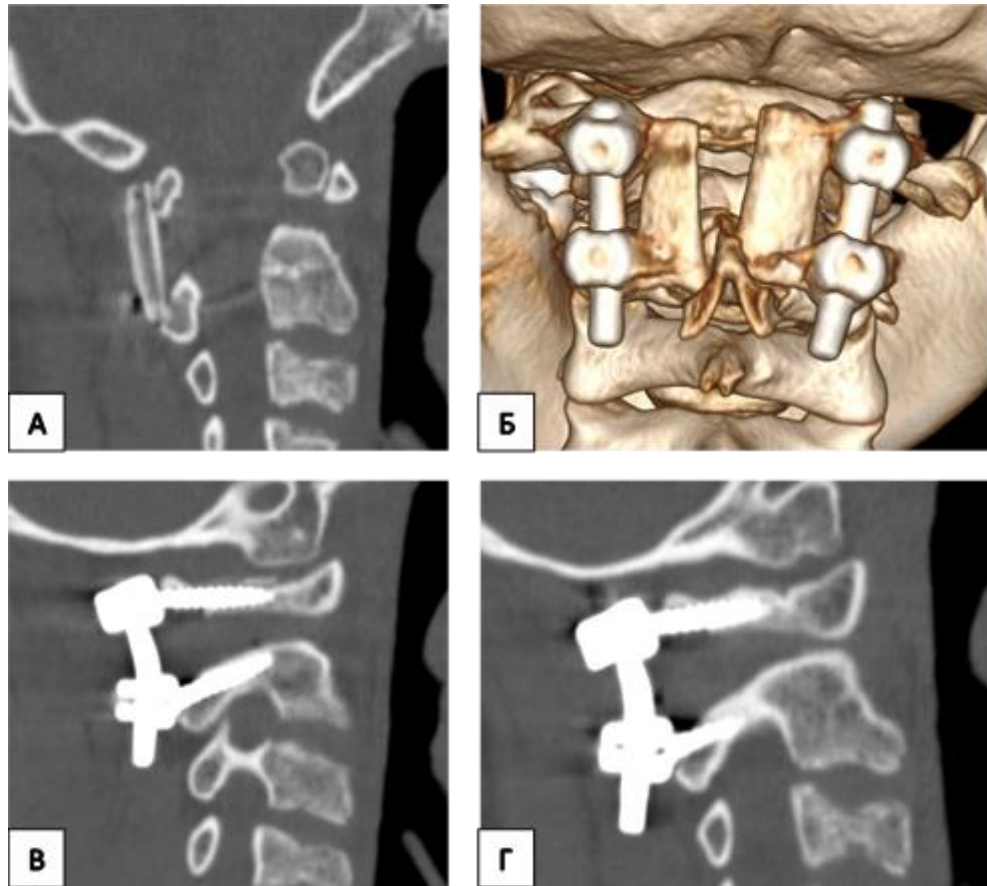
В условиях гало-аппарата отмечено улучшение положения головы с частичным восстановлением краниовертебральных соотношений. Однако полной редукции С1 позвонка и восстановления величины резервного пространства для спинного мозга достичь не удалось.

**09.10.2023** пациенту был выполнен второй этап оперативного лечения в объеме – редукции С1 позвонка, дорсальной стабилизации металлоконструкцией по методике Harms. Задний спондилодез ауторребром. (Рисунок 37)

По результатам послеоперационной КТ была достигнута полная редукция С1 позвонка с восстановлением краниовертебральных соотношений и устранением стеноза позвоночного канала. Nakamura angle – 3°; ADI – 1 мм; SAC-C1 – 18,9 мм; SAC-C1/SAC-C4 – 1,5.

Уже в раннем послеоперационном периоде (на 2-е сутки) у пациента отмечена положительная динамика в неврологическом статусе. Пациент стал активнее двигать нижними и верхними конечностями. Мышечная сила в ногах увеличилась до 3 б. По-

явились умеренные активные движения в стопах. На 6-е сутки после операции пациент смог ходить с поддержкой. На 8-е сутки после операции пациент ходил самостоятельно, хоть и сохранялась шаткость походки. Рана зажила первично. На 11-е сутки после операции, пациент с положительной динамикой в неврологическом статусе был выписан на амбулаторное наблюдение. Мышечная сила в верхних и нижних конечностях на момент выписки – 4 б. Frankel – D, Nurick – 2, mJOA – 15 баллов.



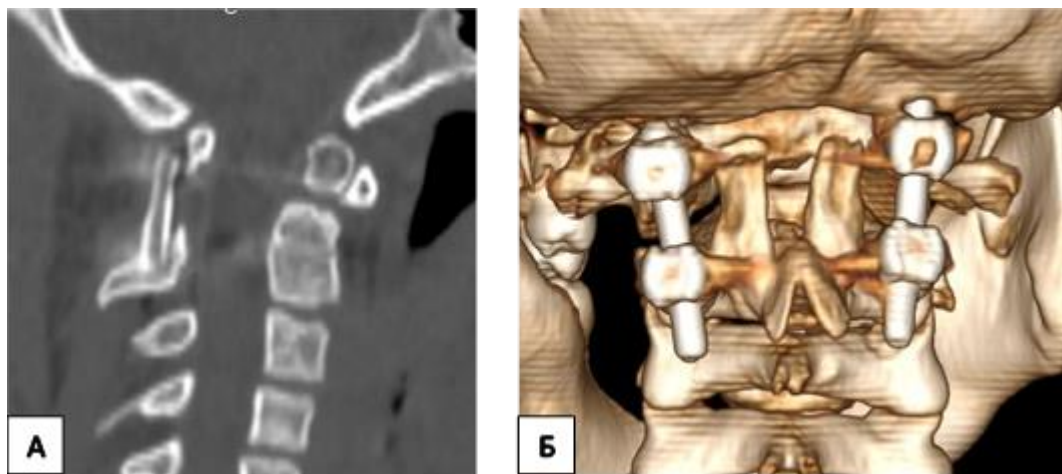
*Примечание* – А – сагиттальный срез, Б – 3D-реконструкция, В – направление винтов слева, Г – направление винтов справа

**Рисунок 37** – КТ пациента Н., 12 лет (ИБ № Н2023-11771), после операции

Через 3 месяца после операции пациент обратился на контрольный осмотр. В неврологическом статусе без отрицательной динамики. По результатам контрольной КТ шейного отдела позвоночника имеются признаки неполной интеграции и перестройки реберного аутогранулята, без развития нестабильности металлоконструкции (Bridwell – III) (Рисунок 38).

Учитывая выраженную положительную динамику в неврологическом статусе, и отсутствие отрицательной динамики на фоне неполного ремоделирования

ауто трансплантата, результат лечения пациента расценивали в соответствии с критериями Odom, как «хороший».



*Примечание – А – сагиттальный срез, Б – 3D реконструкция*  
**Рисунок 38** – Контрольная КТ пациента Н., 12 лет. (ИБ № Н2023-11771),  
 через 3 месяца после операции

В случаях, когда фиксация по Harms была сопряжена с высокими интраоперационными рисками либо была технически затруднительна – в качестве метода фиксации использовали окципитоспондилодез. Как окончательный метод фиксации он применялся у 11 пациентов. Варианты компоновки были следующими: окципитоспондилодез С0-С2 (винты) – 4 пациента, окципитоспондилодез С0-С2-С3 (крючки) – 7 пациентов.

### **Клинический пример № 3**

**Пациентка А., 4 года** (ИБ № Н2021-5204), пациентка поступила в НМИЦ ТО им. Н.Н. Приорова с жалобами на ограничение поворотов головы в стороны. Слабость в ногах и отсутствие возможности активной ходьбы.

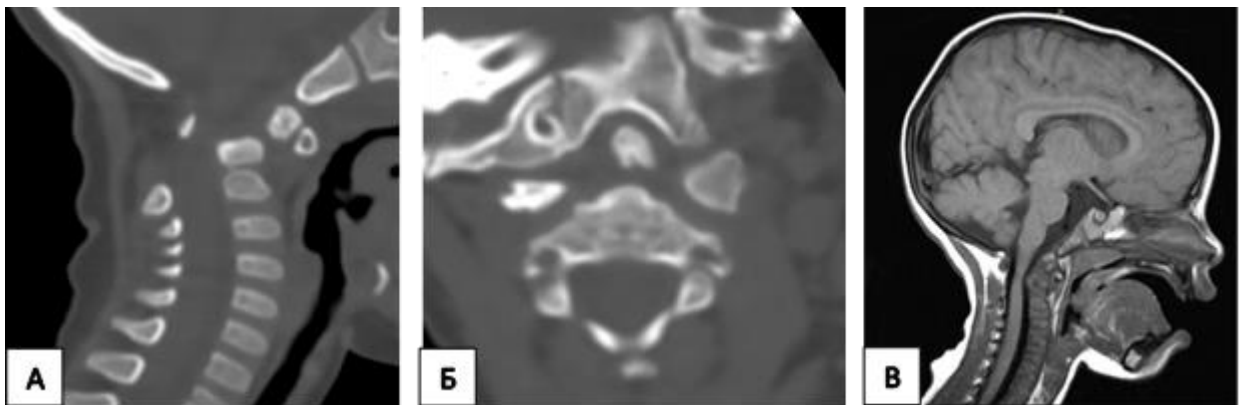
**Анамнез заболевания:** пациентка с синдромом Дауна. Со слов матери за год до поступления в стационар пациентке поставили диагноз миозит. Проходила курс консервативного лечения, без эффекта. Осенью 2020 г. у пациентки появилась выраженная слабость в нижних конечностях. В январе 2021 г. пациентка перестала ходить. Заочно консультирована в НМИЦ ТО им. Н.Н. Приорова по подозрению на

наличие патологии шейного отдела позвоночника. При обследовании выявили зубовидную кость С2 позвонка. Госпитализирована в НМИЦ ТО им. Н.Н. Приорова для оперативного лечения.

**Локальный статус:** пациентка самостоятельно не ходит. Ползает с опорой на конечности. Может стоять и пройти несколько шагов с опорой. При ходьбе - рекурвация в коленных суставах. Шейный отдел позвоночника фиксирован в головодержателе. Движения в шейном отделе позвоночника резко ограничены при поворотах головы в стороны.

**Неврологический статус:** нижний вялый парапарез со снижением мышечной силы в нижних конечностях до 2 б. Мышечная сила в верхних конечностях 4 б. Frankel – D, Nurick – 3, mJOA – 11 баллов.

**Интерпретация данных лучевых методов обследования:** По результатам КТ и МРТ шейного отдела позвоночника: признаки нестабильности шейного отдела позвоночника, вывих С1 позвонка. Зубовидная кость С2 позвонка. Выраженный стеноз позвоночного канала на уровне С1-С2 с признаками шейной миелопатии. Nakamura angle – - 15,0°; ADI – 2 мм; SAC-C1 – 6,6 мм; SAC-C1/SAC-C4 – 0,55 (Рисунок 39).

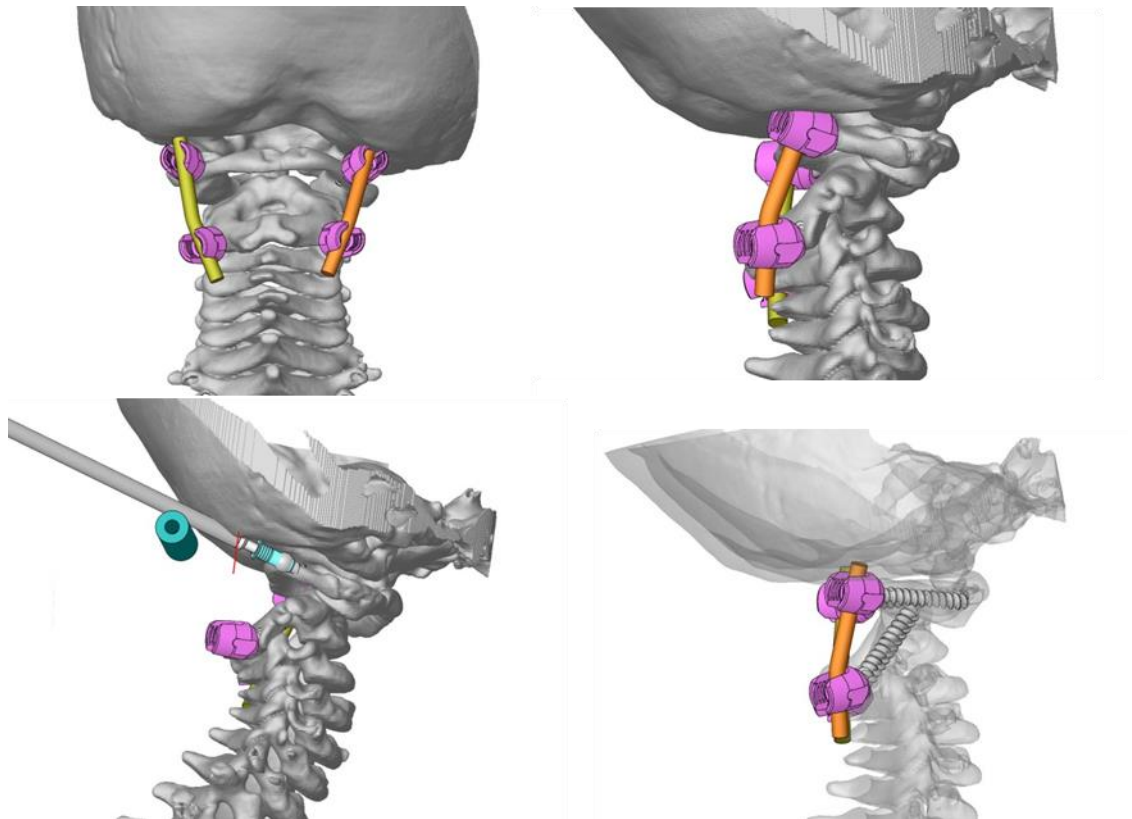


Примечание – А – КТ сагиттальный срез, Б – КТ коронарный срез, В – МРТ сагиттальный срез  
**Рисунок 39** – данные инструментальных методов обследования пациентки А., 4 года (ИБ № Н2021-5204)

**Диагноз клинический:** Основное заболевание: Синдром Дауна. Стеноз позвоночного канала на уровне С1-С2, обусловленный передней атлантаксиальной дислокацией на фоне зубовидной кости С2 позвонка. Шейная миелопатия. Нижний

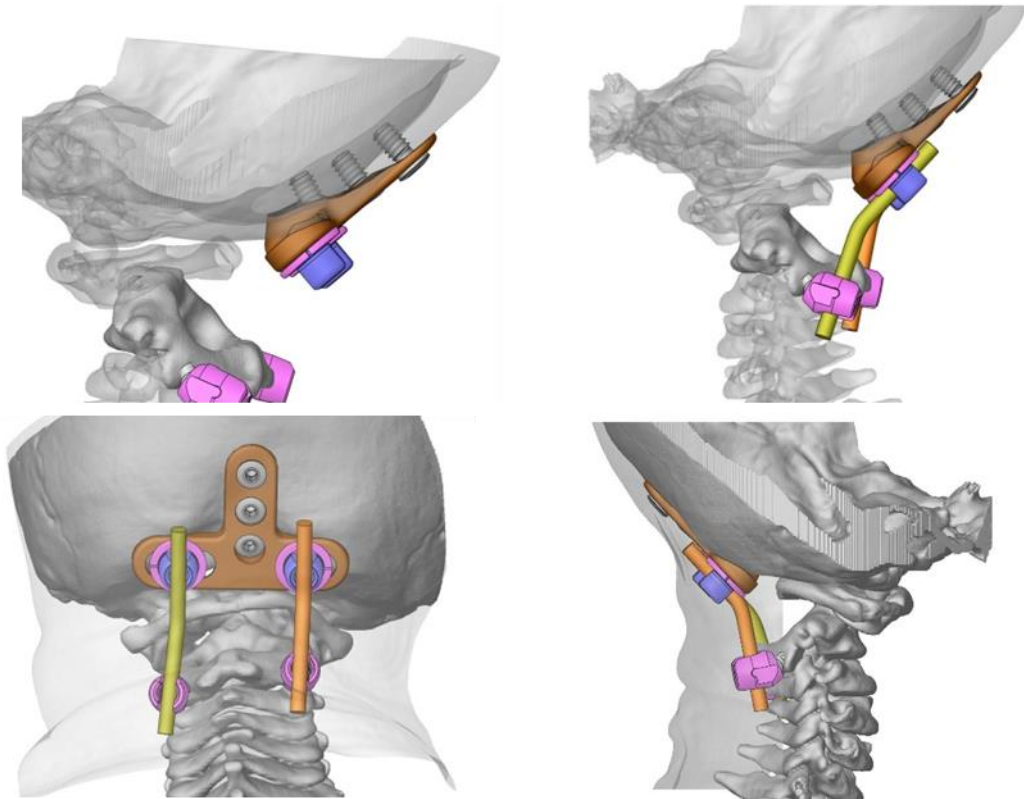
вялый парапарез. Сопутствующие заболевания: Функциональное нарушение ЖКТ с запором. Аневризма межжелудочковой перегородки без сброса. Малые аномалии развития сердца. Открытое овальное окно. Дополнительная хорда левого желудочка. НК-0. Задержка психомоторного развития и речевого развития. Раннее органическое поражение ЦНС. Гипертензивный синдром. Дискинезия желчевыводящих путей. Некалькулезный холецистит. Признаки реактивного панкреатита, реактивные изменения печени. Синусовая аритмия. Горизонтальное положение ЭОС.

Для оперативного лечения пациентки было принято решение использовать аддитивные технологии. На догоспитальном этапе, на основе результатов КТ шейного отдела позвоночника и черепа проведено планирование тактики оперативного лечения, проектирование лекал для проведения винтов и кастомизированных имплантов. Первоначально предпочтительной методикой фиксации была выбрана стабилизация по Harms (Рисунок 40).



**Рисунок 40** – Этап проектирования лекал и схема установки винтов в C1 и C2 позвонки

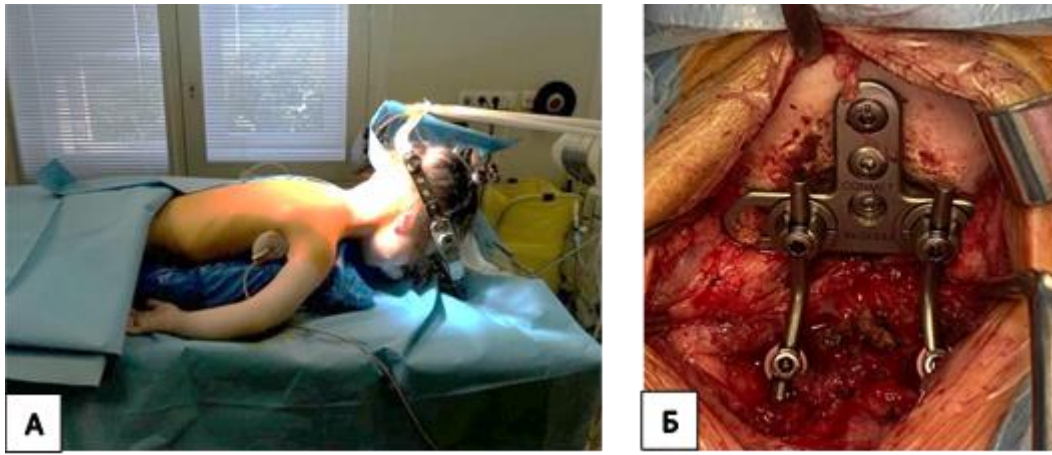
Однако на этапе проектирования было установлено, что проведение винтов в С1 позвонок технически затруднительно из-за близкого прилегания черепа и высокого угла инклинации С1 позвонка. С целью снижения интраоперационных рисков было принято решение о выполнении окципитоспондилодеза С0-С2 с использованием индивидуальной окципитальной пластины (Рисунок 41).



**Рисунок 41** – этап проектирования системы для окципитоспондилодеза в т. ч. с коррекцией положения индивидуальной окципитальной пластины для «укрытия» мягкими тканями затылочной области

После утверждения проекта и изготовления индивидуальной модели КВО, системы для окципитоспондилодеза (винты заданного размера, лекала, предызогнутые стержни, индивидуальная окципитальная пластина) – пациентка была госпитализирована.

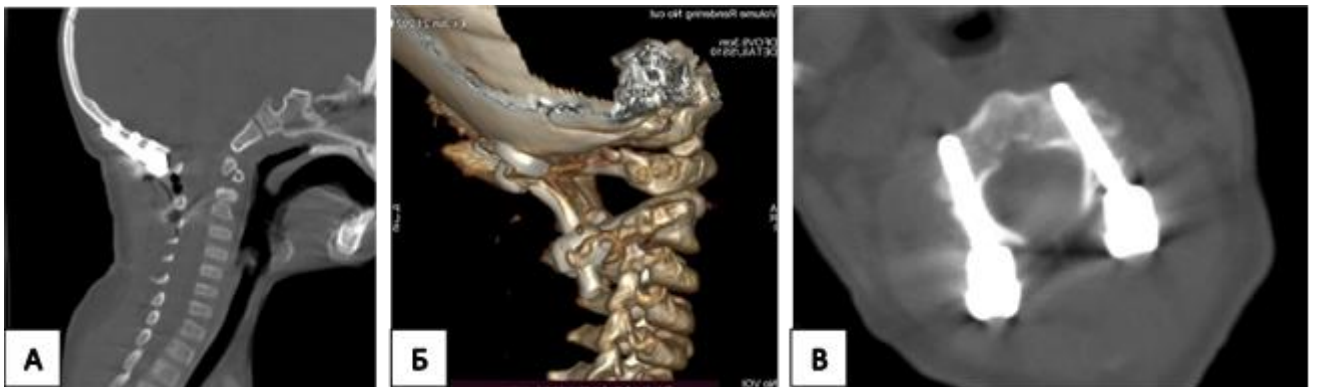
**17.06.2021** пациентке была выполнена редукция С1 позвонка в условиях интраоперационной гало-тракции. Окципитоспондилодез с использованием индивидуальной металлоконструкции (Рисунок 42).



*Примечание* – А – положение пациентки в условиях тракции за гало-кольцо, Б – система для окципитоспондилодеза, после окончательной установки в ране

**Рисунок 42** – Интраоперационная картина

Операция прошла без осложнений. Пластина была «укрыта» мягкими тканями затылка, ушита без натяжения. По результатам послеоперационного КТ – положение металлоконструкции корректное. Полное восстановление краниовертебральных соотношений и устранение стеноза позвоночного канала на уровне C1-C2. Nakamura angle –  $3,0^{\circ}$ ; ADI – 2 мм; SAC-C1 – 16,5 мм; SAC-C1/SAC-C4 – 1,34 (Рисунок 43)



*Примечание* – А – сагиттальный срез, Б – 3D-реконструкция, В – аксиальный срез на уровне C2

**Рисунок 43** – Послеоперационное КТ пациентки А., 4 года (ИБ № Н2021-5204)

Послеоперационный период протекал гладко. Рана зажила первичным натяжением. На 3-и сутки после операции отмечено увеличение мышечной силы в нижних конечностях до 3 баллов. Пациентка стала ходить с дополнительной поддержкой. На 8-е сутки после операции пациентка в удовлетворительном состоянии с положительной динамикой в неврологическом статусе выписана на амбулаторное наблюдение. Frankel – E, Nurick – 1, mJOA – 17 баллов.

Через 3 месяца после операции пациентка обратилась на контрольный осмотр. Жалоб на нарушения опорно-двигательного аппарата не было. Пациентка активно самостоятельно ходила. Со слов матери пациентки – самостоятельная ходьба и бег появились спустя месяц после операции. Дальнейший катамнез пациентки составил 2 года. За этот период ухудшений в достигнутом уровне неврологического статуса не отмечено, однако по данным КТ выявлена умеренная костная резорбция вокруг элементов металлоконструкции без потери редукции и рецидива стеноза позвоночного канала (Bridwell – II) (Рисунок 44).



А



Б

*Примечание – А – через 3 месяца после операции, Б – через 2 года*

**Рисунок 44** – Контрольная КТ пациентки А., 4 года (ИБ № Н2021-5204)

Для оценки результатов лечения пациентов из группы с неврологическим дефицитом произвели расчет средних показателей критериев атлантоаксиальной нестабильности после операции и сравнили их с дооперационными показателями (Таблица 26).

Указанные данные свидетельствуют о том, что при декомпрессивно-стабилизирующих операциях по поводу зубовидной кости С2 позвонка критерии атлантоаксиальной нестабильности статистически достоверно изменяются в сторону увеличения, кроме переднего атлантодентального интервала (ADI), который остается практически неизменным. Вместе с тем у большинства пациентов (88,9%) происходило улучшение неврологического статуса. В среднем улучшение характеризуется переходом в следующую группу по шкале Frankel, уменьшением проявления

неврологического дефицита на 1-ю стадию по шкале Nurick и средним увеличением баллов mJOA на  $5,7 \pm 1,2$  балла.

**Таблица 26** – Сравнение показателей атлантоаксиальной нестабильности в группе пациентов с неврологическим дефицитом

Критерии	Неврологический дефицит			
	Nakamura (градусы)	ADI (мм)	SAC-C1 (мм)	SAC-C1/SAC-C4
До операции (n = 18)	$-3,4 \pm 2,2$	$6,2 \pm 2,1$	$7,3 \pm 2,1$	$0,6 \pm 0,2$
После операции (n = 16)	$5,3 \pm 3,1$	$5,4 \pm 1,1$	$15,1 \pm 2,6$	$1,18 \pm 0,18$
p-value	p < 0,05	p = 0,673	p < 0,001	p < 0,001

\* *Примечание* – 2 пациента были исключены из анализа послеоперационных изменений в параметрах атлантоаксиальной нестабильности в виду неудовлетворительных результатов лечения (удаления металлоконструкций, без изменений в неврологическом статусе)

Объективная оценка изменений неврологического статуса проводилась с использованием формулы Hirobayashi – recovery rate (%) (Таблица 27).

**Таблица 27** – Изменения неврологического статуса

Данные	Frankel			Результат
	mJOA (среднее, до операции)	mJOA (среднее, после операции)	Hirobayashi RR (%)	
A	3	12	60	хороший
B	$4,5 \pm 0,7$	$9,2 \pm 1,3$	35	удовлетворительный
C	$9,1 \pm 1,5$	$15,3 \pm 1,3$	66,7	хороший
D	$14,6 \pm 1,7$	$16,1 \pm 1,4$	78,9	отличный

\* *Примечание* – 2 пациента были исключены из анализа послеоперационных изменений в неврологическом статусе (1 пациент из Frankel – A, 1 пациент из Frankel – C) в виду неудовлетворительных результатов лечения (удаления металлоконструкций, без изменений в неврологическом статусе)

Полученные данные свидетельствуют о том, что чем менее выражен неврологический дефицит у пациентов до операции, тем лучше происходит восстановление функций спинного мозга. Хороший результат у пациента из группы Frankel – A обусловлен единичным измерением индекса Hirobayashi RR (%) у конкретного пациента и не может относиться к общим выводам.

При оценке корреляционных взаимосвязей, отсутствуют доказательства того, что способ фиксации (Harms, окципитоспондилодез) достоверно влияют на степень

улучшения неврологического статуса или клиническую оценку исходов лечения. Между тем, отмечена высокая положительная корреляционная связь между изменением величины резервного пространства для спинного мозга на уровне C1 (SAC-C1), изменением коэффициента резервных пространств на уровне C1 и C4 (SAC-C1 и SAC-C4) со степенью улучшения неврологического статуса (изменения в mJOA) (коэффициент Спирмена 0,83 и 0,87 соответственно,  $p < 0,05$ ).

Используя для оценки формирования спондилодеза шкалу Bridwell, получили данные, приведенные в Таблице 28.

**Таблица 28** – Результаты формирования спондилодеза в группе пациентов с неврологическим дефицитом по Bridwell

<i>Уровень</i>	<i>Количество пациентов (n = 18)</i>
I	9
II	5
III	2
IV	2

Учет критериев клинических исходов сопоставлялся с классификацией Odom (Таблица 29).

**Таблица 29** – Результат оценки клинических исходов в группе пациентов с неврологическим дефицитом по Odom

<i>Результат</i>	<i>Количество пациентов (n = 18)</i>
Отличный	6
Хороший	7
Удовлетворительный	3
Неудовлетворительный	2

При оперативном лечении пациентов с неврологическим дефицитом наблюдали 2 неудовлетворительных результата. Завершающим этапом лечения этих пациентов было удаление металлоконструкций после нескольких ревизионных операций. В первом случае, у пациентки 3 лет с синдромом Дауна, после успешной

фиксации Harms, через 6 месяцев после операции было выявлено витамин-D индуцированное снижение паратиреоидного гормона. Возникла выраженная резорбция костной ткани вокруг металлофиксаторов с миграцией конструкции и рецидивом дислокации. Последующие ревизионные операции с заменой металлоконструкции не принесли должного эффекта. В итоге металлоконструкция была удалена. От дальнейшего лечения родители пациентки отказались. Без динамики пациентка была выписана на амбулаторное наблюдение с рекомендациями ношения жесткого головодержателя.

Во втором случае, у пациента 7 лет с ДЦП, возникло глубокое нагноение области оперативного вмешательства после окципитоспондилодеза. Ревизионные саннирующие операции были неэффективны до удаления металлоконструкции. Пациент также без динамики в неврологическом статусе был выписан на амбулаторное наблюдение с рекомендациями по ношению жесткого головодержателя.

В остальных случаях результаты оперативного лечения варьировались от «удовлетворительных» до «отличных» и «хороших» с преобладанием последних. Костный блок был сформирован частично или полностью у большинства пациентов (77,8 %). В результате лечения отмечали стойкие положительные изменения в неврологическом статусе.

#### **4.4 Применение аддитивных технологий**

Применение аддитивных технологий получает все большее распространение в хирургическом лечении патологий шейного отдела позвоночника, краниовертебральной области и при зубовидной кости, в частности. Возможность изготовления индивидуальных имплантов крайне актуальна для пациентов с зубовидной костью, поскольку эта патология, как и большинство патологий краниовертебральной области, в значительной степени влечет изменение анатомических соотношений, либо развивается на фоне других костных аномалий.

В период с 2020 по 2023 гг. нами прооперировано 6 пациентов с зубовидной костью С2 позвонка с применением аддитивных технологий. Для всех пациентов

изготавливали 3D-модели краниовертебральной области с целью улучшения качества предоперационного планирования и интраоперационной навигации. Для 4 пациентов изготавливали направители (лекала) для проведения винтов в С1 и С2 позвонки (Рисунок 45).

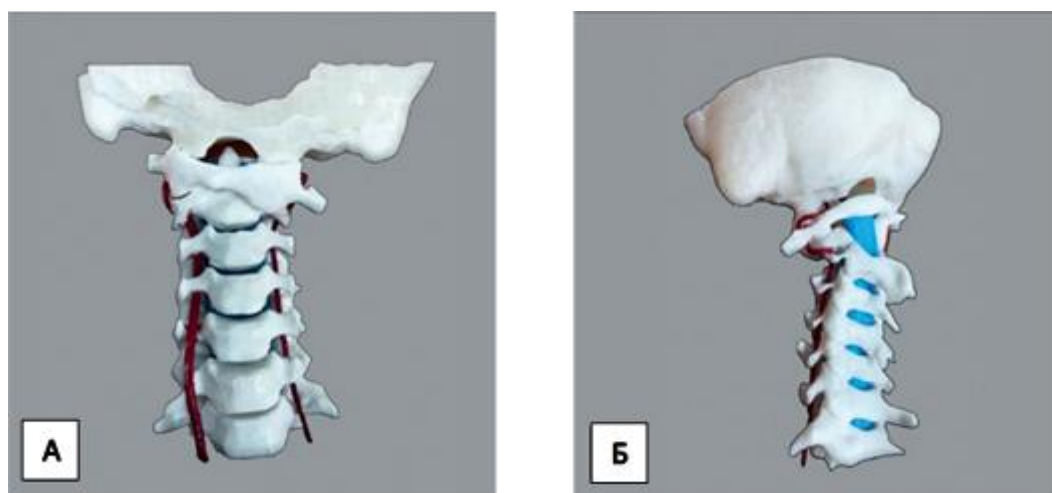


**Рисунок 45** – Внешний вид направителей и модели краниовертебральной области

3D-модели и лекала изготавливаются из полимерных смол методом стереолитографии на основе 3D-реконструкции КТ конкретного пациента. Модели и лекала данного типа возможно подвергать стерилизации в автоклаве, без потери формы. Направители анатомически соответствуют задней поверхности дуги фиксируемых позвонков и имеют отверстия в точках предполагаемого ввода винта. В отверстие фиксируется тубус из титана длиной 1 см с отверстием диаметром 3,5 мм. После скелетации направитель укладывали на дугу позвонка и через отверстие в тубусе проводили сверло диаметром 3,2 мм. После направитель убирали и осуществляли контроль стенок сформированного канала для винта с помощью зонда. При отсутствии повреждения костных стенок канала в позвонок устанавливали винт. В нашем случае применение направителей способствовало уменьше-

нию времени операции, лучевой нагрузки на пациента и на хирурга за счет снижения количества интраоперационных ЭОП-снимков, а также снижению вероятности мальпозиции винтов.

У пациентов с грубыми атлантаксиальными дислокациями, с подозрением на aberrантное расположение позвоночных артерий мы использовали изготовление 3D моделей краниовертебральной области на основе КТ-миелографии и КТ-ангиографии с визуализацией мягкотканых структур (ПА, ТМО). Подобные модели мы изготавливали для 2 пациентов с грубыми атлантаксиальными дислокациями (Рисунки 21, 46)



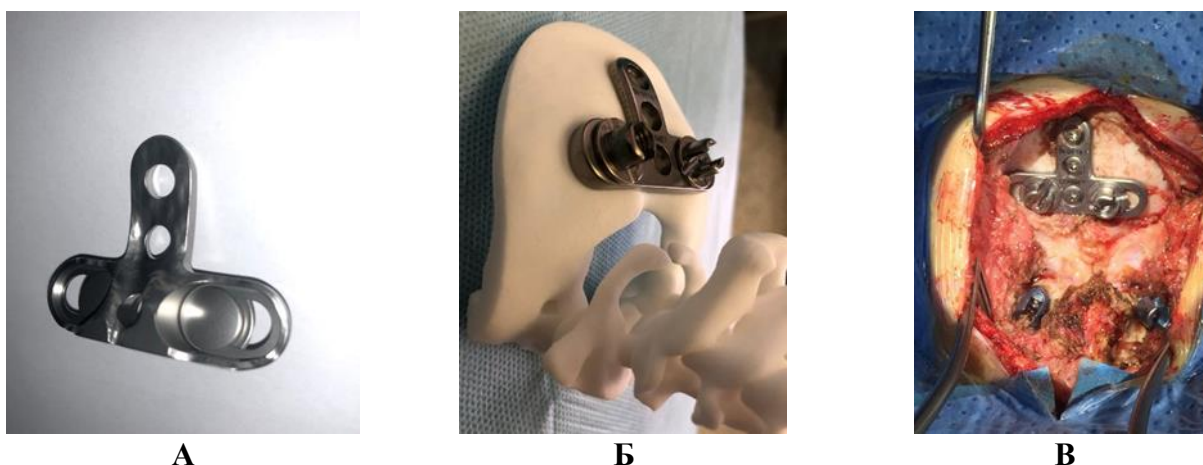
*Примечание – А – вид спереди, Б – вид сбоку*

**Рисунок 46** – 3D-модель шейного отдела позвоночника с визуализацией ПА и ТМО

Применение данных моделей у пациентов с выраженными изменениями анатомических соотношений в КВО позволяет значительно упростить интраоперационную навигацию и минимизировать риски повреждения ПА и ТМО при хирургическом доступе и скелетации.

Для оперативного лечения 5 пациентов с зубовидной костью С2 позвонка мы изготавливали индивидуальные окципитальные пластины. Все пластины изготавливались на основе 3D-реконструкции КТ затылочной кости пациента из сплава титана Ti-6Al-4V ELI методом лазерного спекания. Особенностью данных пластин является четкая анатомическая конгруэнтность передней (лицевой) поверхности

пластины и задней (тыльной) поверхности затылочной кости конкретного пациента. Эта особенность позволяет решить ряд важных задач, которые могут возникать при оперативном лечении пациентов с зубовидной костью. На этапе проектирования имеется возможность изготовить пластину с учетом измененной индивидуальной анатомии затылочной кости – при врожденных аномалиях черепа и при ревизионных операциях при наличии костных разрастаний. Также проектируется и индивидуальное расположение пластины, таким образом, чтобы фиксирующие винты располагались четко в проекции срединного гребня. Расположение и толщина пластины, которую также можно изменять без потери прочностных качеств изделия, играют важную роль у пациентов детского возраста, для которых нередкой является проблема «укрытия» серийных пластин мягкими тканями затылочной области при ушивании раны (Рисунок 47).



**А**  
**Б**  
**В**  
 Примечание – **А** – отдельно, **Б** – на модели, **В** – в операционной ране  
**Рисунок 47** – Индивидуальная окципитальная пластина

У пациентов, оперированных с применением аддитивных технологий, интраоперационных осложнений не было. Мальпозиции винтов по результатам контрольной КТ после операции также не фиксировали. Ближайшие и отдаленные результаты лечения всех пациентов, оперированных с применением аддитивных технологий, за исключением двух случаев, описанных ранее, как «неудовлетворительные» результаты, на этапах катамнеза оценивались нами, как «хорошие» и «отличные». У пациентов сохранялась стабильная фиксация, рецидивов стеноза позвоночного канала, атлантоаксиальных дислокаций и ухудшения достигнутого уровня

неврологического статуса не отмечено. «Неудовлетворительные» результаты лечения не были связаны с особенностями индивидуальных металлоконструкций.

### **Резюме**

Оперативное лечение пациентов с зубовидной костью С2 позвонка носит многоэтапный характер. Основные задачи оперативного лечения – это достижение стабильной фиксации в КВО и устранение дислокации с достижением непрямой декомпрессии спинного мозга. В качестве первого этапа оперативного лечения пациентам с ЗК используется наложение гало-аппарата с выполнением дозированной тракции с целью устранения дислокации С1 позвонка и первичной стабилизации атлантаксиального комплекса. В представленном исследовании продемонстрировано, что выполнение фиксации С1-С2 по Harms является достаточным для лечения пациентов без неврологического дефицита и позволяет добиться регресса большинства клинических проявлений.

В свою очередь, лечение пациентов с неврологическим дефицитом является более комплексной задачей, поскольку у таких пациентов чаще требуется применение окципитоспондилодеза и имеется необходимость выполнения максимально возможной редукции С1 позвонка с целью восстановления величины резервного пространства для спинного мозга (SAC-C1, SAC-C1/SAC-C4). Эти критерии наиболее достоверно отражают степень декомпрессии спинного мозга и имеют сильную положительную корреляцию с улучшением неврологического статуса.

Степень восстановления функций спинного мозга после декомпрессии напрямую зависит от уровня исходного неврологического дефицита. Этот факт является основанием для выполнения операций по поводу зубовидной кости С2 позвонка в максимально ранние сроки, после ее выявления, вплоть до экстренных вмешательств у пациентов с прогрессирующим, либо внезапно возникшим неврологическим дефицитом.

Применение аддитивных технологий способно решить ряд проблем при выполнении стабилизации краниовертебральной области на фоне ЗК в нетипичных случаях, при выраженных дислокациях и на фоне костных аномалий. У пациентов

детского возраста оправдано использование индивидуальных окципитальных пластин, поскольку объем мягких тканей затылочной области у детей может оказаться недостаточным для «укрытия» серийных металлофиксаторов на этапе ушивания раны. Использование 3D моделей КВО, в т. ч с визуализацией ПА и ТМО, а также лекал для проведения винтов помогает существенно упростить предоперационное планирование и интраоперационную навигацию, а также снизить вероятность мальпозиции винтов.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Зубовидная кость второго шейного позвонка является одной из самых «грозных» патологий краниовертебральной области, как правило затрагивающей пациентов детского возраста. Этиология зубовидной кости до сих пор достоверно не определена, однако имеется бесспорная связь ее наличия с врожденными генетическими синдромами и состояниями, сопровождающимися дисплазией соединительной и костной ткани, главным образом синдромом Дауна, синдромом Элерса –Данло и др. Эта связь подтверждена и в представленной работе. Однако неоспоримым является и факт, что этиология зубовидной кости не влияет на тактику лечения [60].

Манифестация неврологического дефицита при зубовидной кости С2 позвонка стремится к 80% и зачастую приводит к инвалидизации пациентов. У пациентов с сопутствующими генетическими синдромами и когнитивными нарушениями родители могут длительное время не обращать должного внимания на изменения функционального статуса ребенка. Это может приводить к длительной стойкой компрессии спинного мозга вследствие атлантаксиальной дислокации на фоне зубовидной кости. В свою очередь столь длительная компрессия неминуемо ведет к необратимым изменениям в спинном мозге с формированием очага миелоишемии и миелопатии.

Описанные особенности характеризуют важность диагностических мероприятий, направленных на исключение потенциально опасных для жизни состояний у пациентов из групп риска. Для зубовидной кости, в первую очередь, к таким мероприятиям относятся скрининговые диспансерные обследования пациентов с синдромом Дауна. Вместе с тем до сих пор не существует единого, четкого алгоритма диспансерного обследования данной группы пациентов.

Единого методологического подхода в выборе тактики лечения также нет. Хотя и имеются сообщения об успешном консервативном лечении пациентов с зубовидной костью, мы не используем данную методику, в силу крайне высокого риска развития неврологических и витальных осложнений у пациентов с ЗК при минимальной травме или избыточной флексии (кувырок). Поддерживая точку зре-

ния ряда авторов о том, что зубовидная кость является первично-нестабильным пороком краниовертебральной области и требует стабилизации в максимально ранние сроки [7, 8] показаниями для оперативного лечения в нашем исследовании служило само наличие зубовидной кости.

Описан ряд методик стабилизации краниовертебральной области, применимых у пациентов с зубовидной костью, однако, на современном этапе, выбор сводится к фиксации C1-C2 по Harms или Magerl и различным вариантам окципито-спондилодеза. Четких указаний на выбор конкретной методики на данный момент нет и определяющим фактором, зачастую являются личные предпочтения хирурга.

Учитывая вышесказанное, целью нашего исследования являлось улучшение результатов диагностики и оперативного лечения пациентов с зубовидной костью второго шейного позвонка.

Основные задачи, требующие решения, заключались в оценке параметров шейного сагиттального баланса и критериев атлантоаксиальной нестабильности у детей с синдромом Дауна. Выполнить сравнительный анализ полученных данных сагиттальных параметров и критериев атлантоаксиальной нестабильности у детей с синдромом Дауна и детей без выявленной ортопедической патологии. Было необходимо провести оценку результатов оперативного лечения пациентов с зубовидной костью второго шейного позвонка с помощью данных лучевой диагностики и шкал оценки неврологического дефицита, а также сформировать рекомендации к применению аддитивных технологий при оперативном лечении пациентов с зубовидной костью второго шейного позвонка. Разработать диагностический алгоритм диспансерного обследования детей с синдромом Дауна на предмет наличия зубовидной кости и другой патологии шейного отдела позвоночника.

В ходе исследования:

– были определены нормальные значения параметров шейного сагиттального баланса и критериев атлантоаксиальной нестабильности у детей с синдромом Дауна.  $Oc-C2 = 24,55^\circ [19,45^\circ; 31,70^\circ]$ ,  $Oc-C7 = 34,40^\circ [26,10^\circ; 50,05^\circ]$ ,  $C1-C2 = 22,40^\circ [18,05^\circ; 30,68^\circ]$ ,  $C2-C7 = 10,70^\circ [3,77^\circ; 20,42^\circ]$ ,  $C2-C7H = 15,20^\circ [5,90^\circ; 29,70^\circ]$ ,  $C7S = 31,50^\circ [24,82^\circ; 39,25^\circ]$ ,  $Th1S = 35,50^\circ [28,08^\circ; 45,88^\circ]$ ,  $TIA = 83,70^\circ [72,53^\circ; 95,20^\circ]$ ,

NT = 48,95° [41,65°; 55,75°], Nakamura angle = 11,25° [7,53°; 15,20°], ADI = 2,14 мм [1,90 мм; 2,75 мм], SAC-C1 = 15,95 мм [14,25 мм; 17,82 мм], SAC-C1/SAC-C4 = 1,19 [1,09; 1,28];

– проведен сравнительный анализ параметров шейного сагиттального баланса и критериев атлантаксиальной нестабильности у детей с синдромом Дауна и без выявленной ортопедической патологии в результате которого, были установлены анатомические особенности шейного отдела позвоночника у детей с синдромом Дауна, которые можно трактовать, как предикторы развития атлантаксиальной нестабильности;

– была проведена оценка результатов оперативного лечения пациентов с зубовидной костью второго шейного позвонка в т.ч. с применением аддитивных технологий и были сформулированы рекомендации к их применению при оперативном лечении пациентов с зубовидной костью второго шейного позвонка;

– был разработан алгоритм диспансерного обследования пациентов с синдромом Дауна на предмет наличия зубовидной кости второго шейного позвонка и другой патологии шейного отдела позвоночника.

В первом компоненте работы проведено двунаправленное сравнительное исследование рентгенограмм 110 пациентов возрастом от 4 до 17 лет включительно; во втором компоненте проведен ретроспективный анализ результатов оперативного лечения 24 пациентов с зубовидной костью второго шейного позвонка возрастом от 3 до 21 года включительно.

Характеристика пациентов первого компонента исследования:

**Группа 1** (норма) – 60 пациентов без выявленной ортопедической патологии возрастом от 4 до 17 лет включительно. Средний возраст 11 лет [7,0; 14,0]. В данную группу вошли пациенты, обратившиеся на амбулаторный прием в ФГБУ «ФЦТОЭ» Минздрава России (г. Смоленск) с жалобами на боли в спине, шейном отделе позвоночника или нарушение осанки. С целью исключения патологии опорно-двигательного аппарата пациентам были выполнены постуральные рентгенограммы. Распределение по полу (n = 60): 26 мальчиков и 34 девочки. Пациенты

были распределены на подгруппы по возрасту согласно рекомендациям ВОЗ по педиатрии: подгруппа А (возраст 4–7 лет, n = 17), подгруппа Б (возраст 8–12 лет, n = 19), Подгруппа В (возраст 13–17 лет, n = 24).

Критерии включения в группу 1:

- возраст пациентов до 17 лет включительно;
- способность пациента самостоятельно сохранять вертикальное положение тела;
- успешное выполнение постуральных рентгенограмм позвоночника в 2 проекциях.

Критерии невключения в группу 1:

- наличие патологии опорно-двигательного аппарата по результатам постуральных рентгенограмм позвоночника в 2 проекциях;
- наличие какого-либо генетического синдрома, либо врожденного заболевания, связанного с дисплазией соединительной ткани

**Группа 2** (синдром Дауна) – 50 пациентов с синдромом Дауна возрастом от 4 до 17 лет включительно. В данную группу вошли пациенты, прошедшие скрининговое обследование на предмет наличия патологии шейного отдела позвоночника на фоне синдрома Дауна в ФГБУ НМИЦ ТО им. Н.Н. Приорова Минздрава России (г. Москва). Из 60 пациентов, прошедших диспансерное обследование, у 10 были выявлены различные патологии краниовертебральной области. Эти пациенты были исключены из выборки и в дальнейшем исследовании параметров шейного сагиттального баланса и критериев атлантоаксиальной нестабильности участия не принимали. Распределение по полу (n = 50): 24 мальчика и 26 девочек. Средний возраст конечной выборки составил 9 лет [7,0; 12,0]. Пациенты были распределены на подгруппы по возрасту согласно рекомендациям ВОЗ по педиатрии: подгруппа А (возраст 4–7 лет, n = 16), подгруппа Б (возраст 8–12 лет, n = 18), подгруппа В (возраст 13–17 лет, n = 16).

Критерии включения в группу 2:

- генетически подтвержденный синдром Дауна (любая из форм);
- возраст пациента до 17 лет включительно;

- способность пациента самостоятельно сохранять вертикальное положение тела;
- успешное выполнение функциональных рентгенограмм шейного отдела позвоночника в боковой проекции.

Критерии невключения в группу 2: выявленная в ходе обследования патология шейного отдела позвоночника.

По данным рентгенограмм шейного отдела позвоночника в прямой проекции и постуральных рентгенограмм позвоночника для пациентов был проведен расчет наиболее часто встречающихся параметров шейного сагиттального баланса (Ос-С2, Ос-С7, С1-С2, С2-С7, С2-С7Н, С7S, Th1S, TIA, NT) и критерии атлантоаксиальной нестабильности (Nakamura angle, ADI, SAC-C1, SAC-C1/SAC-C4) и проведен статистический анализ данных. Были рассчитаны «нормальные» показатели и критерии для детей без ортопедической патологии и с синдромом Дауна.

В ходе сравнительного анализа был выявлен ряд закономерностей:

При сравнительном анализе между группой 1 и группой 2 нами были получены статистически достоверные различия в параметрах, характеризующих соотношения шейного отдела позвоночника и грудной клетки: наклон С7 позвонка (С7S), наклон Th1 позвонка (Th1S), угол грудного «входа» (TIA) – в сторону их увеличения у пациентов с синдромом Дауна (Рисунок 26).

При сравнении аналогичных параметров в подгруппах по возрасту были выявлены схожие статистически достоверные различия (Таблицы 14–16).

Также мы получили статистически достоверные различия в критериях атлантоаксиальной нестабильности: передний атлантодентальный интервал (ADI), величина резервного пространства для спинного мозга на уровне С1 позвонка (SAC-C1), коэффициент соотношения резервных пространств для спинного мозга на уровне С1 и С4 позвонков (SAC-C1/SAC-C4) – в сторону их уменьшения у пациентов с синдромом Дауна (Рисунок 27). В возрастных подгруппах выявленные закономерности также сохраняются (Таблицы 17–19).

В обеих группах получили ряд статистически значимых корреляций. Весьма высокая положительная корреляция была получена между параметрами наклона

C7 позвонка (C7S) и Th1 позвонка (Th1S), что обусловлено смежным положением позвонков. Высокую положительную корреляцию выявили между параметрами C2-C7H и C2-C7, поскольку обе эти величины описывают шейный лордоз. Аналогичная корреляционная связь отмечена между параметрами TIA и C7S, TIA и Th1S. Эта тенденция отражает высокую связь между относительно стабильными в биомеханическом отношении структурами, объединяющими позвоночник и грудную клетку. Также высокая положительная связь отмечена нами между углом инклинации C1 позвонка (Nakamura angle) и углом C1-C2, так как оба этих параметра отражают анатомические соотношения между C1 и C2 позвонками. Статистически значимая заметная положительная корреляция определена между углами наклона C7 и Th1 позвонков (C7S, Th1S) и параметрами, отражающими величину шейного лордоза (Oc-C7, C2-C7, C2-C7H). По совокупности полученных корреляционных зависимостей можно утверждать, что параметры, характеризующие соотношения позвоночника и грудной клетки (C7S, Th1S, TIA) являются образующими для формирования шейного лордоза (Рисунок 28).

В результате проведенного диспансерного обследования сформировали рабочий алгоритм, который возможно применять в том числе в лечебных учреждениях первичного звена (Рисунок 24).

Также в результате проведенного скринингового обследования детей с синдромом Дауна нам удалось определить, что патологии краниовертебральной области, потенциально требующие оперативного лечения, встречаются в 16,7% случаев в этой группе пациентов. 5% пациентов с синдромом Дауна имели зубовидную кость C2 позвонка – одно из самых опасных проявлений патологии краниовертебральной области. Все пациенты с зубовидной костью C2 имели неврологический дефицит разной степени выраженности. Эти факты являются основанием для введения в практику диспансерных обследований пациентов из групп риска по патологии шейного отдела позвоночника и зубовидной кости по разработанному алгоритму.

Во втором компоненте исследования проводили оценку ближайших и отдаленных результатов оперативного лечения пациентов с зубовидной костью второго шейного позвонка.

Исследуемую группу составили пациенты возрастом от 3 до 21 года. Средний возраст  $11,1 \pm 4,7$  лет. У 18 из 24 пациентов присутствовали признаки неврологического дефицита разной степени выраженности. Распределение по полу: 16 пациентов женского пола и 8 пациентов мужского пола. В исследуемой группе у 16 пациентов имелись сопутствующие генетические синдромы, сопровождающиеся дисплазией соединительной и костной ткани (Таблица 20).

Оценка клинического статуса пациентов на первом этапе включала в себя сбор анамнеза и жалоб. Ортопедический статус оценивали с помощью осмотра и функциональных тестов.

При осмотре выявляли наличие клинически выраженной кривошеи либо вынужденного положения головы. Функционально оценивали объем движений в шейном отделе позвоночника, объем флексии, экстензии, ротации, возникновение болевых ощущений у пациента при движении и пальпации в шейном отделе позвоночника.

Оценку мышечной силы верхних и нижних конечностей проводили по 5-ти бальной системе. Нет активных движений – 0; минимум движения, но невозможность преодолеть силу тяжести конечности – 1; способность преодолеть легкое сопротивление исследуемого – 2; способность преодолеть достаточное сопротивление обследуемого – 3; незначительное снижение мышечной силы – 4; при сохранности двигательной функции – 5 баллов. Невролог также проводил оценку неврологического дефицита и характера болевого синдрома с функциональным статусом.

У пациентов с неврологическим дефицитом отмечали время от начала первых симптомов до оперативного лечения. Для оценки неврологического статуса использовали наиболее валидные шкалы оценки проявлений шейной миелопатии и неврологических расстройств Frankel, Nurick, mJOA (Таблицы 1, 2, 3).

Критерии оценки шейной миелопатии по шкале mJOA: 18 баллов – норма (отсутствие признаков миелопатии); 17–15 баллов – (слабая); 14–12 баллов – (умеренная); менее 12 баллов – (тяжелая) миелопатия.

Пациентам выполняли рентгенографию шейного отдела позвоночника в боковой проекции, функциональную рентгенографию ШОП при отсутствии клинических проявлений шейной миелопатии, КТ и МРТ шейного отдела позвоночника с целью оценки степени компрессии, определения анатомического варианта зубовидной кости, визуализации очага миелопатии. Пациентам с выраженными атлантоаксиальными дислокациями и стенозом позвоночного канала выполняли КТ-миелографию. Пациентам с косвенными признаками aberrантного расположения позвоночной артерии выполняли КТ-ангиографию.

По данным лучевых методов обследования для пациентов проводили расчет критериев атлантоаксиальной нестабильности (Nakamura angle, ADI, SAC-C1, SAC-C1/SAC-C4) до операции и после.

Оценку результатов оперативного лечения проводили по динамике неврологического статуса в послеоперационном периоде по данным шкал Frankel, Nurick, mJOA, а также проводили вычисление степени восстановления функций спинного мозга после оперативного лечения по формуле Hirobayashi – recovery rate (%):  $RR = (mJOA \text{ после операции} - mJOA \text{ до операции} / 18 - mJOA \text{ до операции}) \times 100$ .

В ближайшем и отдаленном постоперационном периоде, начиная с 3 месяцев после оперативного лечения, по результатам КТ и Рентгенографии шейного отдела позвоночника оценивали стабильность фиксации, наличие или отсутствие резорбции костной ткани вокруг элементов металлоконструкции, рецидивы дислокаций со стенозом позвоночного канала, и формирование спондилодеза по шкале Bridwell (Таблица 6).

По результатам совокупности диагностических мероприятий в постоперационном периоде проводили оценку клинических исходов лечения, согласно критериям Odom (Таблица 7).

Всем пациентам в качестве первого этапа оперативного лечения выполняли наложение гало-кольца, с последующей дозированной гало-тракцией в течение 3–5 дней.

Для оперативного лечения пациентов с зубовидной костью С2 без неврологического дефицита мы отдавали предпочтение винтовой атлантоаксиальной стабилизации С1-С2 по методике Harms. В одном случае сначала выполняли фиксацию С1-С2 крючками и винтами, затем из-за развития нестабильности металлоконструкции нами была выполнена замена на винтовую фиксацию по Harms.

В ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде у всех пациентов наблюдали регресс болевого синдрома, с остаточным чувством дискомфорта в 2 случаях. Результаты лечения были расценены в соответствии с критериями Odom, как «хорошие» (n = 2) и «отличные» (n = 4)

По результатам контрольных КТ во всех случаях был сформирован спондилодез с ремоделированием костного аутооттрансплантата (Bridwell – I).

Указанные данные свидетельствуют о том, что при декомпрессивно-стабилизирующих операциях по поводу зубовидной кости С2 позвонка критерии атлантоаксиальной нестабильности статистически достоверно изменяются в сторону увеличения, кроме переднего атлантодентального интервала (ADI), который остается практически неизменным.

При оперативном лечении пациентов с зубовидной костью и неврологическим дефицитом также методом выбора для фиксации краниовертебрального перехода для нас являлась винтовая фиксация по Harms. Как окончательный метод стабилизации он использовался у 6 пациентов. Основными критериями при выборе данного способа фиксации являлись: отсутствие атлантоокципитальной нестабильности, отсутствие диспластических изменений в боковых массах С1 позвонка, размер задней дуги С1  $\geq 4$  мм. Для создания спондилодеза использовался реберный аутооттрансплантат.

В случаях, когда фиксация по Harms была сопряжена с высокими интраоперационными рисками, либо была технически затруднительна – в качестве метода

фиксации использовали окципитоспондилодез. Как окончательный метод фиксации его применяли у 11 пациентов. Варианты компоновки были следующими: окципитоспондилодез C0-C2 (винты) – 4 пациента, окципитоспондилодез C0-C2-C3 (крючки) – 7 пациентов.

У большинства пациентов (88,9%) мы наблюдали улучшение неврологического статуса. В среднем улучшение характеризуется переходом в следующую группу по шкале Frankel, уменьшением проявления неврологического дефицита на 1 стадию по шкале Nurick и средним увеличением баллов mJOA на  $5,7 \pm 1,2$  балла. Объективная оценка изменений неврологического статуса проводилась с использованием формулы Hirobayashi – recovery rate (%) (Таблица 27).

Полученные данные свидетельствуют о том, что чем менее выражен неврологический дефицит у пациентов до операции, тем лучше происходит восстановление функций спинного мозга.

При оценке корреляционных взаимосвязей, нами было выявлено отсутствие доказательств того, что способ фиксации (Harms, окципитоспондилодез) достоверно влияют на степень улучшения неврологического статуса или клиническую оценку исходов лечения. Между тем нам удалось зафиксировать высокую положительную корреляционную связь между изменением величины резервного пространства для спинного мозга на уровне C1 (SAC-C1), изменением коэффициента резервных пространств на уровне C1 и C4 (SAC-C1 и SAC-C4) со степенью улучшения неврологического статуса (изменения в mJOA) (коэффициент Спирмена 0,83 и 0,87 соответственно,  $p < 0,05$ ).

При оценке формирования спондилодеза по шкале Bridwell, I тип перестройки аутооттрансплантата мы наблюдали в 9 случаях, II тип – в 5, III тип в 2 и IV тип также в 2-х случаях.

Результаты оперативного лечения по критериям Odom в основном варьировались от «удовлетворительных» ( $n = 3$ ) до «отличных» ( $n = 6$ ) и «хороших» ( $n = 7$ ). Костный блок был сформирован частично или полностью у большинства пациентов. В результате лечения мы фиксировали стойкие положительные изменения в

неврологическом статусе. Исключения составили 2 «неудовлетворительных» результата лечения, которые были связаны с нестабильностью металлоконструкции в одном из случаев на фоне глубокого воспаления области оперативного вмешательства, в другом случае на фоне витамин-Д индуцированного снижения паратиреоидного гормона. В обоих случаях выполнили удаление металлоконструкции.

В период с 2020 по 2023 гг. нами прооперировано 6 пациентов с зубовидной костью С2 позвонка с применением аддитивных технологий. Для всех пациентов изготавливали 3D модели краниовертебральной области с целью улучшения качества предоперационного планирования и интраоперационной навигации. Для 4 пациентов изготавливали направители (лекала) для проведения винтов в С1 и С2 позвонки. В 2 случаях для пациентов с выраженными передними атлантоаксиальными дислокациями изготавливали 3D модели КВО с визуализацией ПА и ТМО, что позволило снизить риск травматизации этих структур при доступе и скелетации. Для оперативного лечения 5 пациентов изготавливали индивидуальные окципитальные пластины. Особенностью данных пластин является анатомическая конгруэнтность передней (лицевой) поверхности пластины и задней (тыльной) поверхности затылочной кости конкретного пациента. Данная особенность позволяет использовать эти пластины у детей младшей возрастной группы с малым объемом мягких тканей затылка. Также имеется возможность на этапе проектирования варьировать толщину пластины и место ее расположения без потери прочностных характеристик изделия.

Результаты лечения всех пациентов, прооперированных с применением аддитивных технологий, за исключением двух случаев, описанных ранее, как «неудовлетворительные» результаты, на этапах катамнеза оценивались нами, как «хорошие» и «отличные».

Применение аддитивных технологий способно решить ряд проблем при выполнении стабилизации краниовертебральной области на фоне ЗК в нетипичных случаях, при выраженных дислокациях и на фоне костных аномалий. У пациентов детского возраста оправдано использование индивидуальных окципитальных пластин, по-

сколькo объем мягких тканей затылочной области у них может оказаться недостаточным для «укрытия» серийных пластин на этапе ушивания раны. Использование 3D моделей КВО, в т.ч с визуализацией ПА и ТМО, а также лекал для проведения винтов помогает существенно упростить предоперационное планирование и интраоперационную навигацию, а также снизить вероятность мальпозиции винтов.

### Выводы

1. Для детей с синдромом Дауна определены нормальные параметры шейного сагиттального баланса ( $Oc-C2 = 24,55^\circ [19,45^\circ; 31,70^\circ]$ ,  $Oc-C7 = 34,40^\circ [26,10^\circ; 50,05^\circ]$ ,  $C1-C2 = 22,40^\circ [18,05^\circ; 30,68^\circ]$ ,  $C2-C7 = 10,70^\circ [3,77^\circ; 20,42^\circ]$ ,  $C2-C7H = 15,20^\circ [5,90^\circ; 29,70^\circ]$ ,  $C7S = 31,50^\circ [24,82^\circ; 39,25^\circ]$ ,  $Th1S = 35,50^\circ [28,08^\circ; 45,88^\circ]$ ,  $TIA = 83,70^\circ [72,53^\circ; 95,20^\circ]$ ,  $NT = 48,95^\circ [41,65^\circ; 55,75^\circ]$ ) и критерии атлантоаксиальной нестабильности ( $Nakamura\ angle = 11,25^\circ [7,53^\circ; 15,20^\circ]$ ,  $ADI = 2,14\text{ мм} [1,90\text{ мм}; 2,75\text{ мм}]$ ,  $SAC-C1 = 15,95\text{ мм} [14,25\text{ мм}; 17,82\text{ мм}]$ ,  $SAC-C1/SAC-C4 = 1,19 [1,09; 1,28]$ ).

2. Ряд параметров шейного сагиттального баланса ( $C7S$ ,  $Th1S$ ,  $TIA$ ) и критериев атлантоаксиальной нестабильности ( $ADI$ ,  $SAC-C1$ ,  $SAC-C1/SAC-C4$ ) статистически отличаются у детей с синдромом Дауна в сравнении с детьми без ортопедической патологии ( $p < 0,05$ ). Увеличение указанных параметров СБ и недостаточная величина шейного лордоза у детей с синдромом Дауна определяет более выраженную межсегментарную мобильность и предрасположенность к атлантоаксиальной нестабильности. Меньшие значения критериев ААН отражают анатомически обусловленную предрасположенность к более выраженному неврологическому дефициту у детей с синдромом Дауна при переднезадних ААД.

3. Увеличение размеров резервного пространства спинного мозга на уровне  $C1$  ( $SAC-C1$ ) и коэффициента резервных пространств на уровне  $C1$  и  $C4$  ( $SAC-C1 / SAC-C4$ ) после декомпрессивно-стабилизирующих вмешательств у пациентов с ЗК имеет ключевую роль для регресса неврологических расстройств, оцененного по  $mJOA$ , что подтверждает значимая положительная корреляция этих параметров (коэффициент Спирмена  $0,83$  и  $0,87$ ,  $p < 0,05$ ).

4. У детей с синдромом Дауна патология КВО, потенциально требующая оперативного лечения выявляется в 16,7% случаев, в т. ч. в 5% – зубовидная кость, что подтверждает важность диспансерных обследований пациентов из группы риска по наличию ЗК и патологии ШОП с применением предложенного алгоритма с дифференцированным формированием рекомендаций по ортопедическому режиму в зависимости от выявленных отклонений.

### **Практические рекомендации**

1. Выявленные анатомические особенности шейного сагиттального баланса и критериев атлантоаксиальной нестабильности у детей с синдромом Дауна позволяют обосновать их предрасположенность к развитию атлантоаксиальной нестабильности. При высоких значениях C7S, Th1S, TIA и сглаженном либо нормальном шейном лордозе рекомендовано ограничение избыточной флексии в шейном отделе для профилактики развития атлантоаксиальной нестабильности.

2. В качестве первого этапа оперативного лечения пациентов с ЗК рекомендовано наложение гало-аппарата с целью первичной стабилизации и предотвращения развития вторичных дислокаций.

3. При оперативном лечении пациентов с ЗК методом выбора является фиксация C1-C2 по Harms. Лишь при отсутствии технической возможности осуществления фиксации по Harms (диаметр задней дуги C1 позвонка  $< 4$  мм, гипоплазия боковых масс C1 позвонка или другие костные аномалии, препятствующие установке винтов, высокий угол инклинации C1 позвонка) рекомендовано рассматривать вариант фиксации системой для окципитоспондилодеза C0-C2.

4. У пациентов детского возраста, с малым объемом мягких тканей затылка, костными аномалиями затылочной кости, при ревизионных операциях и у пациентов с грубыми ААД при хирургическом лечении является рекомендованным применение аддитивных технологий и изготовление индивидуальных окципитальных пластин.

**СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ**

- ААБ – атлантаксиальное блокирование
- ААД – атлантаксиальная дислокация
- ААН – атлантаксиальная нестабильность
- ААО – атлантаксиальная область
- БЗО – большое затылочное отверстие
- ВОЗ – Всемирная организация здравоохранения
- ДЦП – детский церебральный паралич
- ЗК – зубовидная кость
- КВО – краниовертебральная область
- КТ – компьютерная томография
- МПС – мукополисахаридоз
- МРТ – магнитно-резонансная томография
- НД – неврологический дефицит
- ПА – позвоночная артерия
- СБ – сагиттальный баланс
- ТМО – твердая мозговая оболочка
- ЦНС – центральная нервная система
- ШОП – шейный отдел позвоночника
- ЭОС – электрическая ось сердца

**СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Бурцев, А. В. Стабилизирующие оперативные вмешательства при хирургической патологии шейного отдела позвоночника : дис. д-ра мед. наук : 14.01.15 / Бурцев Александр Владимирович. – Курган, 2019.
2. Бурцев, А. В. Компьютерное 3D-моделирование с изготовлением индивидуальных лекал для навигирования введения винтов в шейном отделе позвоночника / А. В. Бурцев, О. М. Павлова, С. О. Рябых, А. В. Губин // Хирургия позвоночника. – 2018. – Т. 15, № 2. – С. 33–38.
3. Ваккаро, А. Р. Хирургия позвоночника. Оперативная техника / А. Р. Ваккаро, И. М. Барон ; пер. с англ. под ред. Ю. А. Щербука. – М. : Изд-во Панфилова, 2015. – 440 с.
4. Ветрилэ, С. Т. Краниовертебральная патология / С. Т. Ветрилэ, С. В. Колесов. – М. : Медицина, 2007. – 81 с. – (Библиотека практикующего врача).
5. Ветрилэ, С. Т. Аномалии развития и дисплазии верхне-шейного отдела позвоночника (клиника, диагностика и лечение) / С. Т. Ветрилэ, С. В. Колесов // Вестник травматологии и ортопедии им. Н. Н. Приорова. – 1997. – № 1. – С. 62–67.
6. Глухов, Д. А. Сагиттальный баланс шейного отдела позвоночника у детей старше 4 лет: что считать нормой? / Д. А. Глухов, В. И. Зорин, Я. А. Мальцева, А. Ю. Мушкин. – DOI 10.14531/ss2022.4.19-29 // Хирургия позвоночника. – 2022. – Т. 19, № 4. – С. 19–29.
7. Губин, А. В. Синдромальный подход к ведению детей с пороками развития шейного отдела позвоночника / А. В. Губин, Э. В. Ульрих. – DOI 10.14531/ss2010.3.14-19 // Хирургия позвоночника. – 2010. – № 3. – С. 14–19.
8. Губин, А. В. Неотложная вертебрология: шейный отдел позвоночника у детей / А. В. Губин, Э. В. Ульрих, А. Ю. Мушкин [и др.]. – DOI 10.14531/ss2013.3.81-91 // Хирургия позвоночника. – 2013. – № 3. – С. 81–91.
9. Дуров, М. Ф. О причине и механизме возникновения зубовидной кости / М. Ф. Дуров, О. Н. Юханова // Ортопедия, травматология и протезирование. – 1986. – № 6. – С. 40–41.

10. Коваленко, Р. А. Применение индивидуальных 3D-навигационных матриц для транспедикулярной фиксации субаксиальных шейных и верхнегрудных позвонков / Р. А. Коваленко, В. В. Руденко, В. А. Кашин [и др.]. – DOI 10.14531/ss2019.2.35-41 // Хирургия позвоночника. – 2019. – Т. 16, № 2. – С. 35–41.
11. Колесов, С. В. Клиника, диагностика и лечение повреждений и заболеваний верхнешейного отдела позвоночника : дис ... д-ра мед. наук : 14.00.22 / Колесов Сергей Васильевич. – Москва, 2005.
12. Кулешов, А. А. Хирургическое лечение неопухолевых заболеваний краниовертебральной области / А. А. Кулешов, А. Н. Шкарубо, И. С. Громов [и др.] // Вестник травматологии и ортопедии им. Н. Н. Приорова. – 2018. – № 1. – С. 36–41.
13. Кулешов, А. А. Варианты хирургического лечения застарелых переломов зубовидного отростка С2 позвонка / А. А. Кулешов, А. Н. Шкарубо, Н. А. Еськин [и др.]. – DOI 10.14531/ss2019.1.16-24 // Хирургия позвоночника. – 2019. – Т. 16, № 1. – С. 16–24.
14. Луцик, А. А. Вертебробазилярная недостаточность, обусловленная костными аномалиями краниовертебрального перехода / А. А. Луцик, А. И. Пеганов, В. В. Казанцев, И. К. Раткин. – DOI 10.14531/ss2016.4.49-55 // Хирургия позвоночника. – 2016. – Т. 13, № 4. – С. 49–55.
15. Луцик, А. А. Краниовертебральные повреждения и заболевания: монография / А. А. Луцик, И. К. Раткин, М. Н. Никитин. – Новосибирск : Издатель, 1998. – 551 с.
16. Павлова, О. М. Клинико-радиологические особенности атлантоаксиальных дислокаций на фоне врожденных аномалий развития краниовертебрального перехода / О. М. Павлова, С. О. Рябых, А. В. Бурцев, А. В. Губин. – DOI 10.14531/ss2018.1.32-41 // Хирургия позвоночника. – 2018. – Т. 15, № 1. – С. 32–41.
17. Рябых, С. О. Вертебральный синдром при различных типах мукополисахаридоза: особенности клиники и лечения / С. О. Рябых, П. В. Очирова, А. В. Губин [и др.]. – DOI 10.14531/ss2019.2.81-91 // Хирургия позвоночника. – 2019. – Т. 16, № 2. – С. 81–91.

18. Хусаинов, Н. О. Нестабильность краниовертебральной области у детей с синдромом дауна / Н. О. Хусаинов, С. В. Виссарионов, Д. Н. Кокушин ; ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России. – DOI 10.17816/PTORS4371-77 // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. – 2016. – Т. 4, № 3.
19. Шкарубо А. Н. Хирургическое лечение кист кости ската черепа и аксиса / А. Н. Шкарубо, А. А. Кулешов, Л. А. Семёнова [и др.]. – DOI 10.17116/neiro201680188-97 // Вопросы нейрохирургии. – 2016. – Т. 80, № 1. – С. 88–97.
20. Шкарубо, А. Н. Эндоскопическое трансназальное удаление патологических процессов зубовидного отростка С2 позвонка / А. Н. Шкарубо, И. В. Чернов, Д. Н. Андреев, К. Г. Чмутин. – DOI 10.14531/ss2019.1.17-23 // Хирургия позвоночника. – 2019. – Т. 16. № 1. – С. 17–23.
21. Abelin-Genevois, K. Sagittal balance of the spine / K. Abelin-Genevois. – DOI 10.1016/j.otsr.2020.102769 // Orthop. Traumatol. Surg. Res. – 2021 Feb. – № 107 (1S). – P. 102769.
22. Alijani, B. The Sagittal Balance of the Cervical Spine: Radiographic Analysis of Interdependence between the Occipitocervical and Spinopelvic Alignment / B. Alijani, J. Rasouljan. – DOI 10.31616/asj.2019.0165 // Asian Spine J. – 2020 Jun. – № 3 (14). – P. 287–297.
23. Arvin, B. Os odontoideum: etiology and surgical management / B. Arvin, M. P. Fournier-Gosselin, M. G. Fehlings. – DOI 10.1227/01.NEU.0000366113.15248.07 // Neurosurgery. – 2010. – Vol. 66, (3 suppl.) – P. 22–31.
24. Brecknell, J. E. Os odontoideum: report of three cases / J. E. Brecknell, G. M. Malham. – DOI 10.1016/j.jocn.2006.07.022 // J. Clin. Neurosci. – 2008. – Vol. 15, N 3. – P. 295–301.
25. Bunting, C. S. Os odontoideum: a rare cause of syncope / C. S. Bunting, A. Dower, H. Seghol, S. Kohan. – DOI 10.1136/bcr-2019-230945. – PMID: 31780615. – PMCID: PMC6887456 // BMJ Case Rep. – 2019 Nov. 28. – № 11 (12). – P. e230945.

26. Caird, M. S. Down syndrome in children: the role of the orthopaedic surgeon / M. S. Caird, B. P. Wills, J. P. Dormans. – DOI 10.5435/00124635-200610000-00003 // J. Am. Acad. Orthop. Surg. – 2006. – Vol. 14, № 11. – P. 610–619.

27. Carfi, A. Bone mineral density in adults with Down syndrome / A. Carfi, R. Liperoti, D. Fusco [et al.]. – DOI 10.1007/s00198-017-4133-x // Osteoporos Int. – 2017. – Vol. 28, N 10. – P. 2929–2934.

28. Chutkan, N. B. Odontoid Fractures: Evaluation and Management / N. B. Chutkan, A. G. King, M. B. Harris. – DOI 10.5435/00124635-199707000-00003 // J. Am. Acad. Orthop. Surg. – 1997. – Vol. 5, N 4. – P. 199–204.

29. Clements, W. D. Os odontoideum congenital or acquired? That's not the question. / W. D. Clements, W. Mezue, B. Mathew // Injury. – 1995. – № 9 (26). – P. 640–642.

30. Constantoyannis, C. Atlantoaxial instability and myelopathy due to an ossiculum terminale persistens / C. Constantoyannis, D. Konstantinou, T. Maraziotis, P. A. Dimopoulos // Medical science monitor: international medical journal of experimental and clinical research. – 2004. – Vol. 10, № 10. – P. Cs63-7.

31. Crockard, H. A. Craniovertebral junction anomalies in inherited disorders: part of the syndrome or caused by the disorder? / H. A. Crockard, J. M. Stevens. – DOI 10.1007/BF02074823 // Eur. J. Pediatr. – 1995. – Vol. 154, N 7. – P. 504–512.

32. Cros, T. Estudio radiológico de las alteraciones cervicales en el síndrome de Down Nuevos hallazgos mediante tomografía computarizada y reconstrucciones tridimensionales / T. Cros, R. Linares, A. Castro // Rev. Neurol. – 2000. – Vol. 30, N 12. – P. 1101–1117.

33. Currarino, G. Segmentation defect in the midodontoid process and its possible relationship to the congenital type of os odontoideum / G. Currarino. – DOI 10.1007/s00247-001-0579-1 // Pediatr. Radiol. – 2002. – Vol. 32, N 1. – P. 34–40.

34. Dai, L. Os odontoideum: etiology, diagnosis, and management / L. Dai, W. Yuan, B. Ni, L. Jia. – DOI 10.1016/s0090-3019(99)00184-6 // Surg. Neurol. – 2000. – Vol. 53, № 2. – P. 106–108.

35. David, K. M. Early development of the craniovertebral junction and cervical spine / K. M. David, A. Crockard // Crockard, A. Neurosurgery: the Scientific Basis of Clinical Practice / A. Crockard, R. Hayward, J. T. Hoff, editors. – 2nd ed. – Oxford : Blackwell Scientific, 2000. – P. 74–86.

36. de Carvalho, M. Neurologic complications of craniovertebral dislocation / M. de Carvalho, M. Swash. – DOI 10.1016/B978-0-7020-4086-3.00028-X // Handb. Clin. Neurol. – 2014. – N 119. – P. 435–448.

37. Derman, P. B. Atlantoaxial fusion: sixteen years of epidemiology, indications, and complications in New York State / P. B. Derman [et al.] // Spine. – 2016. – Vol. 41, No 20. – P. 1586–1592.

38. Dlouhy, B. J. Reduction of atlantoaxial dislocation prevented by pathological position of the transverse ligament in fixed, irreducible os odontoideum: operative illustrations and radiographic correlates in 41 patients / B. J. Dlouhy, B. A. Policeni, A. H. Menezes. – DOI 10.3171/2016.11.SPINE16733 // J. Neurosurg. Spine. – 2017. – Vol. 27, N 1. – P. 20–28.

39. D'Urso, P. S. Biomodeling as an aid to spinal instrumentation / P. S. D'Urso, O. D. Williamson, R. G. Thompson. – DOI 10.1097/01.brs.0000190886.56895.3d. – PMID: 16371915 // Spine (Phila Pa 1976). – 2005 Dec. 15. – № 24 (30). – P. 2841–2845.

40. Elliott, R. E. Comparison of safety and stability of C-2 pars and pedicle screws for atlantoaxial fusion: meta-analysis and review of the literature / R. E. Elliott [et al.] // J. Neurosurg. Spine. – 2012. – Vol. 17, No 6. – P. 577–593.

41. Elliott, R. E. Outcome comparison of atlantoaxial fusion with transarticular screws and screw-rod constructs: meta-analysis and review of literature / R. E. Elliott [et al.] // J. Spinal. Disord. Tech. – 2014. – Vol. 27, No 1. – P.11–28.

42. Elliott, R. E. Comparison of screw malposition and vertebral artery injury of C2 pedicle and transarticular screws meta-analysis and review of the literature / R. E. Elliott [et al.] // J. Spinal. Disord. Tech. – 2014. – Vol. 27, No 6. – P. 305–315.

43. Fan, D. Guideline for C1 lateral mass and C2 pedicle screw choices in children younger than 6 years / D. Fan [et al.] // Spine. – 2017. – Vol. 42, No 16. – P. E949–E955.

44. Fielding, J. W. Tears of the transverse ligament of the atlas. A clinical and biomechanical study / J. W. Fieldin, Gv. Cochran, J. F. Lawsing 3rd, M. Hohl. – PMID: 4434037 // J. Bone Joint Surg. Am. – 1974 Dec. – № 8 (56). – P. 1683–1691.

45. Fielding, J. W. Os odontoideum: an acquired lesion / J. W. Fielding, P. P. Griffin // J. Bone Joint Surg. Am. – 1974. – Vol. 56, N 1. – P. 187–190.

46. Fielding, J. W. Os Odontoideum / J. W. Fielding, R. N. Hensinger, R. J. Hawkins // J. Bone Joint Surg. Am. – 1980. – Vol. 62, № 3. – P. 376–383.

47. Flemming, C. Os odontoideum; a congenital abnormality of the axis; case report / C. Flemming, C. J. Hodson. – DOI 10.1302/0301-620X.37B4.622 // J. Bone Joint Surg. Br. – 1955. – Vol. 37-B, N 4. – P. 622–623.

48. French, H. G. Upper cervical ossicles in Down syndrome / H. G. French, S. W. Burke, J. M. Roberts [et al.]. – DOI 10.1097/01241398-198701000-00014 // J. Pediatr. Orthop. – 1987. – Vol. 7, N 1. – P. 69–71.

49. Goel, A. Atlantoaxial instability associated with single or multi-level cervical spondylotic myelopathy / A. Goel. – DOI 10.4103/0974-8237.167850. – PMID: 26692687. – PMCID: PMC4660486 // J. Craniovertebr. Junction Spine. – 2015 Oct-Dec. – № 4 (6). – P. 141–143.

50. Goel, A. Role of Subaxial Spinal and Atlantoaxial Instability in Multisegmental Cervical Spondylotic Myelopathy / A. Goel. – DOI 10.1007/978-3-319-62515-7\_11. PMID: 30610305 / Acta Neurochir Suppl. – 2019. – № 125. – P. 71–78.

51. Goel, A. Atlantoaxial fixation using plate and screw method: a report of 160 treated patients. / A. Goel, K. I. Desai, D. P. Muzumdar. – PMID: 12445339 // Neurosurgery. – 2002 Dec. – № 6 (51). – P. 1351–1357.

52. Goel, A. Plate and screw fixation for atlanto-axial subluxation. / A. Goel, V. Laheri. – DOI 10.1007/BF01400872. PMID: 7998495 // Acta Neurochir (Wien). – 1994. – № 129 (1-2). – P. 47–53.

53. Goel, A. Vertical mobile and reducible atlantoaxial dislocation. Clinical article / A. Goel, A. Shah, S. Rajan. – DOI 10.3171/2009.3.SPINE08927. – PMID: 19569934 // J. Neurosurg Spine. – 2009 Jul. – № 1 (11). – P. 9–14.

54. Greenberg, A. D. Atlanto-axial dislocations / A. D. Greenberg. – DOI 10.1093/brain/91.4.655. – PMID: 5704829 // *Brain*. – 1968. – № 4 (91). – P. 655–684.

55. Harms, J. Posterior C1-C2 fusion with polyaxial screw and rod fixation / J. Harms, R. P. Melcher. – DOI 10.1097/00007632-200111150-00014. – PMID: 11707712 // *Spine (Phila Pa 1976)*. – 2001 Nov 15. – № 22 (26). – P. 2467–2471.

56. Hedequist, D. J. Os Odontoideum in Children / D. J. Hedequist, A. Z. Mo. – DOI 10.5435/JAAOS-D-18-00637 // *J. Am. Acad. Orthop. Surg.* – 2020. – Vol. 28, N 3. – P. e100–e107.

57. Helenius, I. J. Os Odontoideum in Children: Treatment Outcomes and Neurological Risk Factors / I. J. Helenius, J. M. Bauer, B. Verhofste [et al.]. – DOI 10.2106/JBJS.19.00314 // *J. Bone Joint Surg. Am.* – 2019. – Vol. 101, № 19. – P. 1750–1760.

58. Henderson, F. C. Sr. Neurological and spinal manifestations of the Ehlers-Danlos syndromes / F. C. Sr. Henderson, C. Austi, E. Benze [et al.]. – DOI 10.1002/ajmg.c.31549. PMID: 28220607 // *Am. J. Med. Genet. C Semin. Med. Genet.* – 2017 Mar. – № 1 (175). – P. 195–211.

59. Hengartner, A. C. Evaluation of 2011 AAP cervical spine screening guidelines for children with Down Syndrome / A. C. Hengartner, R. Whelan, R. Maj, [et al.]. – DOI 10.1007/s00381-020-04855-5 // *Childs Nerv. Syst.* – 2020. – № 11 (36). – P. 2609–2614.

60. Hvistendahl, M. A. Untreated os odontoideum may cause tetraplegia / M. A. Hvistendahl, K. Høy // *Ugeskr. Laeger.* – 2020. – Vol. 182, N 8. – P. V05190319.

61. Iure, F. De Outcomes of C1 and C2 posterior screw fixation for upper cervical spine fusion / F. Iure // F. De Iure, R. Donthineni, S. Boriani // *Eur. Spine J.* – 2009. – Vol. 18, suppl. 1. – P. S2–S6.

62. Johal, J. Bergmann's ossicle (ossiculum terminale persistens): a brief review and differentiation from other findings of the odontoid process / J. Johal, M. Loukas, C. Fisahn [et al.] // *Child's nervous system: ChNS: official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery.* – 2016. – Vol. 32, № 9. – P. 1603–1606.

63. Kirlew, K. A. Os odontoideum in identical twins: perspectives on etiology / K. A. Kirlew, G. M. Hathout, S. D. Reiter, R. H. Gold. – DOI 10.1007/BF00209102 // *Skeletal Radiol.* – 1993. – Vol. 22, N 7. – P. 525–527.

64. Klimo, P. Jr. Incidental os odontoideum: current management strategies / P. Jr. Klimo, V. Coon, D. Brockmeyer. – DOI 10.3171/2011.9.FOCUS11227 // *Neurosurg. Focus.* – 2011. – Vol.31, N 6. – P. E10.

65. Klimo, P. Jr. Os odontoideum: presentation, diagnosis, and treatment in a series of 78 patients / P. Jr Klimo, P. Kan, G. Rao [et al.]. – DOI 10.3171/SPI.2008.9.10.332. – PMID: 18939918 // *J. Neurosurg. Spine.* – 2008 Oct. – № 4 (9). – P. 332–342.

66. Kwan, M. K. Safety issues and neurological improvement following C1–C2 fusion using C1 lateral mass and C2 pedicle screw in atlantoaxial instability / M. K. Kwan [et al.] // *Malaysian Orthop. J.* – 2010. – Vol. 4, No 2. – P. 17–22.

67. Le Huec, J. C. Sagittal parameters of global cervical balance using EOS imaging: normative values from a prospective cohort of asymptomatic volunteers / J. C. Le Huec, H. Demezou, S. Aunoble. – DOI 10.1007/s00586-014-3632-0 // *Eur. Spine. J.* – 2015 Jan. – № 1 (24). – P. 63–71.

68. Lee, S. H. The influence of thoracic inlet alignment on the craniocervical sagittal balance in asymptomatic adults. / S. H. Lee, K. T. Kim, E. M. Seo [et al.]. – DOI 10.1097/BSD.0b013e3182396301 // *J. Spinal. Disord. Tech.* – 2012. – № 25. – P. E41–E47.

69. Liang, C. L. Atlantoaxial stability in ossiculum terminale. Case report / C. L. Liang, C. C. Lui, K. Lu [et al.] // *Journal of neurosurgery.* – 2001. – Vol. 95, № 1 suppl. – P. 119–121.

70. Liu, J. C1-C2 pedicle screw fixation for adolescent with os odontoideum associated atlantoaxial dislocation and a compound reduction technique for irreducible atlantoaxial dislocation / J. Liu, L. J. Zhu, E. Z. Jiang [et al.] // *Chin. Med. J. (Engl.).* – 2019.

71. Locke, G. R. Atlas-dens interval (ADI) in children: a survey based on 200 normal cervical spines. / G. R. Locke, J. I. Gardner, E. F. Van Epps. – DOI

10.2214/ajr.97.1.135. – PMID: 5938031 // Am. J. Roentgenol Radium Ther. Nucl. Med. – 1966 May. – № 1 (97). – P. 135–140.

72. Magerl, F. Stable posterior fusion of the atlas and axis by transarticular screw fixation. / F. Magerl, P. S. Seemann // Kehr, P. Cervical Spine / P. Kehr, A. Weidner (eds). – Strassbourg ; Wien ; New York : Springer, 1985. – Vol. 1. – P. 322–327.

73. Magrini, S. Endoscopic endonasal odontoidectomy in a patient affected by Down syndrome: technical case report / S. Magrini, E. Pasquini, D. Mazzatenta [et al.]. – DOI 10.1227/01.NEU.0000315285.84524.74. – PMID: 18797319 // Neurosurgery. – 2008 Aug. – № 2 (63). – P. E373–374.

74. Martich, V. Hypoplastic posterior arch of C-1 in children with Down syndrome: a double jeopardy / V. Martich, T. Ben-Ami, D. K. Yousefzadeh, N. J. Roizen. – DOI 10.1148/radiology.183.1.1532260 // Radiology. – 1992. – Vol. 183, N 1. – P. 125–128.

75. McGoldrick, J. M. Traumatic central cord syndrome in a patient with Os odontoidum / J. M. McGoldrick, J. A. Marx. – DOI 10.1016/s0196-0644(89)80276-8 // Ann. Emerg. Med. – 1989. – Vol. 18, N 12. – P. 1358–1361.

76. McKay, S. D. Review of cervical spine anomalies in genetic syndromes / S. D. McKay, A. Al-Omari, L. A. Tomlinson, J. P. Dormans. – DOI 10.1097/BRS.0b013e31823b3ded. – PMID: 22045003 // Spine (Phila Pa 1976). – 2012 Mar 1. – № 5 (37). – P. E269–277.

77. McKelvey, K. D. Low bone turnover and low bone density in a cohort of adults with Down syndrome / K. D. McKelvey, T. W. Fowler, N. S. Akel [et al.]. – DOI 10.1007/s00198-012-2109-4 // Osteoporos Int. – 2013. – Vol. 24, N 4. – P. 1333–1338.

78. McManners, T. Odontoid hypoplasia / T. McManners. – DOI 10.1259/0007-1285-56-672-907 // Br. J. Radiol. – 1983. – Vol. 56, N 672. – P. 907–910.

79. Menezes, A. H. Congenital and acquired abnormalities of the craniovertebral junction. / A. H. Menezes // Youmans, J. Neurological Surgery / J. Youmans, editor. – 4th ed. – Philadelphia, PA : WB Saunders Publishers, 1995. – P. 1035–1089.

80. Menezes, A. H. Craniocervical developmental anatomy and its implications / A. H. Menezes. – DOI 10.1007/s00381-008-0600-1 // Childs Nerv. Syst. – 2008. – Vol. 24, N 10. – P. 1109–1122.

81. Menezes, A. H. Craniovertebral junction database analysis: incidence, classification, presentation, and treatment algorithms / A. H. Menezes. – DOI 10.1007/s00381-008-0605-9. PMID: 18392838 // Childs Nerv. Syst. – 2008 Oct. – № 10 (24). – P. 1101–1108.

82. Menezes, A. H. Decision making / A. H. Menezes. – DOI 10.1007/s00381-008-0604-x // Childs Nerv. Syst. – 2008. – Vol. 24, N 10. – P. 1147–1153.

83. Menezes, A. H. Craniocervical abnormalities. A comprehensive surgical approach / A. H. Menezes, J. C. VanGilder, C. J. Graf, D. E. McDonnell. – DOI 10.3171/jns.1980.53.4.0444. – PMID: 7420164 // J. Neurosurg. – 1980 Oct. – № 4 (53). – P. 444–455.

84. Moisi, M. Posterior arch C-1 screw technique: a cadaveric comparison study / M. Moisi [et al.] // J. Neurosurg. Spine. – 2017. – Vol. 26, No 6. – P. 679–683.

85. Moon, E. Atlantoaxial instability treated with free-hand C1–C2 fusion in a child with Morquio syndrome / E. Moon, S. Lee, S. Chong, J. H. Park. – DOI 10.1007/s00381-020-04561-2 // Childs Nerv. Syst. – 2020. – Vol. 36, N 8. – P. 1785–1789.

86. Morgan, M. K. Familial os odontoideum. Case report / M. K. Morgan, B. M. Onofrio, C. E. Bender. – DOI 10.3171/jns.1989.70.4.0636 // J. Neurosurg. – 1989. – Vol. 70, N 4. – P. 636–639.

87. Nader-Sepahi, A. Symptomatic atlantoaxial instability in Down syndrome / A. Nader-Sepahi, A. T. Casey, R. Hayward [et al.]. – DOI 10.3171/ped.2005.103.3.0231 // J. Neurosurg. – 2005. – Vol. 103, N 3 suppl. – P. 231–237.

88. Nakamura, N. Novel 2 Radiographical Measurements for Atlantoaxial Instability in Children with Down Syndrome / N. Nakamura [et al.]. – DOI 10.1097/brs.0000000000000625 // Spine. – 2014. – № 26 (39). – P. E1566–E1574.

89. Ni, B. Comparison of outcomes between C1–C2 screw-hook fixation and C1–C2 screw-rod fixation for treating reducible atlantoaxial dislocation / B. Ni [et al.] // *Spine*. – 2017. – Vol. 42, No 20. – P. 1587–1593.

90. Pereira-Duarte, M. Os Odontoideum / M. Pereira Duarte, J. M. Das, G. O. Camino-Willhuber. – PMID: 31194437 // *StatPearls* [Internet]. – 2023 Feb 5. – Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan.

91. Pizzutillo, P. D. Cervical spine issues in Down syndrome / P. D. Pizzutillo, M. J. Herman // *Journal of pediatric orthopedics*. – 2005. – Vol. 25, № 2. – P. 253–259.

92. Raj, A. Dystopic Os Odontoideum Causing Cervical Myelopathy: A Rare Case Report and Review of Literature / A. Raj, S. K. Srivastava, N. Marathe [et al.]. – DOI 10.4103/ajns.AJNS\_35\_19. – PMID: 32181211. – PMCID: PMC7057904 // *Asian J. Neurosurg*. – 2020 Feb 25. – № 1 (15). – P. 236–240.

93. Rowland, L. P. Neurological syndromes associated with congenital absence of the odontoid process / L. P. Rowland, J. H. Shapiro, H. G. Jacobson. – DOI 10.1001/archneurpsyc.1958.02340090022002. – PMID: 13570743 // *AMA Arch. Neurol. Psychiatry*. – 1958 Sep. – № 3 (80). – P. 286–291.

94. Sankar, W. N. Os odontoideum revisited: the case for a multifactorial etiology / W. N. Sankar, B. P. Wills, J. P. Dormans, D. S. Drummond // *Spine*. – 2006. – Vol. 31, № 9. – P. 979–984.

95. Selman, W. R. The use of intraoperative fluoroscopy and spinal cord monitoring for transoral microsurgical odontoid resection / W. R. Selman, R. F. Spetzler, R. Brown. – PMID: 7471589 // *Clin. Orthop. Relat. Res*. – 1981 Jan-Feb. – № 154. – P. 51–56.

96. Sergeenko, O. M. Atlantoaxial dislocation due to os odontoideum in patients with Down's syndrome: literature review and case reports / O. M. Sergeenko, K. A. Dyachkov, S. O. Ryabykh [et al.]. – DOI 10.1007/s00381-019-04401-y. – PMID: 31680204 // *Childs Nerv. Syst*. – 2020 Jan. – № 1 (36). – P. 19–26.

97. Shaffrey, C. I. Anatomy and physiology of congenital spinal lesions / C. I. Shaffrey, A. G. Chenelle, M. F. Abel [et al.] // *Benzel, E. C. Spine Surgery: Techniques,*

Complication Avoidance, and Management / E. C. Benzel, ed. – 2nd ed. – Philadelphia, PA : Elsevier Churchill Livingstone, 2005. – P. 61–68.

98. Shirasaki, N. Os odontoideum with posterior atlantoaxial instability / N. Shirasaki, K. Okada, S. Oka [et al.]. – DOI 10.1097/00007632-199107000-00003. – PMID: 1925742 // Spine (Phila Pa 1976). – 1991 Jul. – № 7 (16). – P. 706–715.

99. Spierings, E. L. The management of os odontoideum. Analysis of 37 cases / E. L. Spierings, R. Braakman. – DOI 10.1302/0301-620X.64B4.7096415 // J. Bone Joint Surg. Br. – 1982. – Vol. 64, № 4. – P. 422–428.

100. Spitzer, R. A Study of the Abnormalities of the Skull, Teeth and Lenses in Mongolism / R. Spitzer, J. Y. Rabinowitch, K. C. Wybar // Can. Med. Assoc. J. – 1961. – Vol. 84, N 11. – P. 567–572.

101. Srikantha, U. Minimally invasive atlantoaxial fusion: cadaveric study and report of 5 clinical cases / U. Srikantha [et al.] // J. Neurosurg. Spine. – 2016. – Vol. 25, No 6. – P. 675–680.

102. Taggard, D. A. Treatment of Down syndrome associated craniovertebral junction abnormalities / D. A. Taggard, A. H. Menezes, T. C. Ryken. – DOI 10.3171/spi.2000.93.2.0205 // J. Neurosurg. – 2000. – Vol. 93, N 2 suppl. – P. 205–213.

103. Taggard, D. A. Treatment of Down syndrome-associated craniovertebral junction abnormalities / D. A. Taggard, A. H. Menezes, T. C. Ryken. – DOI 10.3171/spi.2000.93.2.0205. – PMID: 11012050 // J. Neurosurg. – 2000 Oct. – № 93 (2 suppl.). – P. 205–213.

104. Tan, M. Clinical application of the «pedicle exposure technique» for atlantoaxial instability patients with a narrow C1 posterior arch / M. Tan [et al.] // J. Spinal. Disord. Tech. – 2015. – Vol. 28, No1. – P. 25–30.

105. Verska, J. M. Os odontoideum. A case report of one identical twin / J. M. Verska, P. A. Anderson. – DOI 10.1097/00007632-199703150-00026 // Spine (Phila Pa 1976). – 1997. – Vol. 22, N 6. – P. 706–709.

106. Visocchi, M. Os odontoideum syndrome: pathogenesis, clinical patterns and indication for surgical strategies in childhood / M. Visocchi, C. Di Rocco. – DOI

10.1007/978-3-319-01065-6\_9. – PMID: 24265050 // Adv. Tech. Stand. Neurosurg. – 2014. – № 40. – P. 273–293.

107. Viswanathan, A. "Orthotopic" ossiculum terminale persistens and atlantoaxial instability in a child less than 12 years of age: a case report and review of the literature / A. Viswanathan, W. E. Whitehead, T. G. Luerssen [et al.] // Cases journal. – 2009. – Vol. 2. – P. 8530.

108. Wang, S. Radiographic evaluation of the technique for C1 lateral mass and C2 pedicle screw fixation in three hundred nineteen cases / S. Wang [et al.] // Spine. – 2010. – Vol. 36, No 1. – P. 3–8.

109. Welborn, C. Intraobserver reproducibility and interobserver reliability of cervical spine measurements / C. Welborn, P. F. Strum, R. S. Hatch [et al.]. – DOI 10.1097/01241398-200001000-00015 // J. Pediatr. Orthop. – 2000. – № 1 (20). – P. 66.

110. White, K. S. Evaluation of the craniocervical junction in Down syndrome: correlation of measurements obtained with radiography and MR imaging / K. S. White, W. S. Ball, E. C. Prenger [et al.]. – DOI 10.1148/radiology.186.2.8421738 // Pediatric Radiology. – 1993 Feb. – № 2 (186). – P. 377–382.

111. Wolff, J. The law of bone remodelin / J. Wolff ; transl. by P. Maquet, R. Furlong. – Berlin : Springer, 1986.

112. Wu, X. Surgical strategies for the treatment of os odontoideum with atlantoaxial dislocation / X. Wu, K. B. Wood, Y. Gao [et al.]. – DOI 10.3171/2017.5.SPINE161211. – PMID: 29148933 // J. Neurosurg. Spine. – 2018 Feb. – № 2 (28). – P. 131–139.

113. Yochum, T. R. Essentials of skeletal radiology / T. R. Yochum // Book Essentials of skeletal radiology. – Lippincott Williams & Wilkins, 2004.

114. Yoon, S. M. Posterior atlantoaxial fusion with C1 lateral mass screw and C2 pedicle screw supplemented with miniplate fixation for interlaminar fusion: a preliminary report / S. M. Yoon, J.-W. Baek, D.-H. Kim // J. Korean Neurosurg. Soc. – 2012. – Vol. 52, No 2. – P.120–125.

115. Zarantonello, P. [et al.] Imaging Findings in an Early Symptomatic Dystopic Os Odontoideum / P. Zarantonello, P. Spinnato, F. Vommaro [et al.]. – DOI 10.1017/cjn.2020.223 // Can. J. Neurol. Sci. – 2021. – Vol. 48, N 4. – P. 565–566.

116. Zhao, D. Craniocervical instability in the setting of os odontoideum: assessment of cause, presentation, and surgical outcomes in a series of 279 cases / D. Zhao, S. Wang, P. G. Passias, C. Wang. – DOI 10.1227/NEU.0000000000000668 // Neurosurgery. – 2015. – № 5 (76). – P. 514–521.