

КОМОРБИДНОСТЬ СИНДРОМА ХРОНИЧЕСКОЙ «ТЕСНОЙ» ЗАДНЕЙ ЧЕРЕПНОЙ ЯМКИ

Айсылу Тальгатовна Заббарова^{1*}, Энвер Ибрагимович Богданов¹, Дина Камильевна Хусаинова², Луиза Сайриевна Фатхеева²

¹Казанский государственный медицинский университет,

²Республиканская клиническая больница, г. Казань

Реферат

Цель. Анализ распространённости и роли сопутствующей патологии в клинической манифестации и полиморфизме проявлений у пациентов с врождённой окципитальной гипоплазией – синдромом хронической «тесной» задней черепной ямки.

Методы. Проанализированы данные анамнеза и объективного обследования 200 пациентов (возраст 16–74 года, 108 мужчин и 92 женщины) с синдромом хронической «тесной» задней черепной ямки, в том числе: 134 – с церебеллярной эктопией, 92 – с сирингомиелией, 24 – с гидроцефалией.

Результаты. Выявленная у пациентов с хронической «тесной» задней черепной ямкой патология была объединена в шесть групп: сердечно-сосудистая патология (n=120, 60,0%); инфекционно-воспалительные заболевания (n=39, 19,5%); патология желудочно-кишечного тракта (n=37, 18,5%); обменно-эндокринные расстройства (n=31, 15,5%); костно-суставная и соединительнотканная патология, в том числе шейный позвоночный стеноз (n=53, 26,5%), сколиоз (n=50, 25,0%), артропатии конечностей (n=21, 10,5%); другие заболевания и патологические состояния, в том числе лёгкие черепно-мозговые травмы (n=74, 37,0%), эпилептические припадки (n=13, 6,5%). У пациентов с хронической «тесной» задней черепной ямкой частота сердечно-сосудистых нарушений, патологии желудочно-кишечного тракта, черепно-мозговых травм, а также повышенной массы тела, первичного или вторичного шейного позвоночного стеноза превышала (p < 0,05) средние популяционные показатели. В подгруппе больных сирингомиелией выявлена большая частота (p < 0,05) сколиоза и черепно-мозговых травм.

Вывод. У пациентов с хронической «тесной» задней черепной ямкой частота сопутствующей патологии превышает средние популяционные показатели; выявленные различия по характеру и частоте коморбидной патологии у пациентов с различными формами данного синдрома могут быть причиной клинической манифестации и полиморфизма проявлений синдрома хронической «тесной» задней черепной ямки.

Ключевые слова: «тесная» задняя черепная ямка, гидроцефалия, сирингомиелия, коморбидность, полиморфизм клинических проявлений.

COMORBIDITIES IN CHRONIC «OVERCROWDED POSTERIOR CRANIAL FOSSA» SYNDROME A.T. Zabbarova¹, E.I. Bogdanov¹, D.K. Khusainova², L.S. Fatkheeva². ¹Kazan State Medical University, Kazan, Russia, ²Republican Clinical Hospital, Kazan, Russia. **Aim.** To analyze the prevalence and role of comorbidities in variety of clinical manifestations in patients with congenital occipital hypoplasia – «overcrowded posterior cranial fossa» syndrome. **Methods.** Clinical history and physical examination of 200 patients (aged 16–74 years, males 108, females 92) with «overcrowded posterior cranial fossa» syndrome, including 134 with cerebellar ectopia, 92 with syringomyelia, 24 with hydrocephalus, were analyzed. **Results.** The diseases identified in patients with «overcrowded posterior cranial fossa» syndrome were combined into six groups: cardiovascular diseases (n=120; 60.0%), infectious and inflammatory diseases (n=39; 19.5%), gastrointestinal diseases (n=37; 18.5%), metabolic and endocrine diseases (n=31; 15.5%), diseases of the musculoskeletal system and connective tissue (including cervical vertebral stenosis (n=53; 26.5%), scoliosis (n=50; 25.0%), arthropathies (n=21; 10.5%), other diseases and pathological conditions (including mild traumatic brain injury (n=74; 37.0%), seizures (n=13; 6.5%). In patients with «overcrowded posterior cranial fossa» syndrome the prevalence of cardiovascular, gastrointestinal diseases, traumatic brain injury, obesity, primary or secondary cervical vertebral stenosis was significantly higher (p < 0.05) compared to general population. In patients with syringomyelia a higher rate (p < 0.05) of scoliosis and traumatic brain injury was revealed. **Conclusion.** The prevalence of comorbidities in patients with «overcrowded posterior cranial fossa» syndrome was higher compared to general population. The differences of the type and rate of the concomitant diseases in patients with various forms of the syndrome may contribute to the variety of clinical manifestations of «overcrowded posterior cranial fossa» syndrome. **Keywords:** «overcrowded posterior cranial fossa» syndrome, hydrocephalus, syringomyelia, comorbidities, variety of clinical manifestations.

Наличие у одного пациента двух и более заболеваний обозначают терминами «коморбидность», «полиморбидность», «multimorbidity» [1, 13]. Коморбидность увеличивает тяжесть состояния больного, ухудшает прогноз, и это определяет важность изучения данной проблемы. Распространённость сочетанной патологии зависит от возраста пациентов, составляя 10% в возрастной груп-

пе моложе 19 лет и более 78% у пациентов 80 лет и старше [13]. Зависимость коморбидности от возраста не является прямой [4, 11]; среднее количество хронических заболеваний варьирует, составляя 2,8 у молодых пациентов, затем нарастая до 60–85 лет соответственно до 5,1 и 5,8 и снижаясь в старших группах (4,7 в группе 86–90 лет, 2,9 в группе 91–95 лет). Показатели распространённости данного феномена, а также «коморбидной» заболеваемости (развития у одного человека за год двух заболеваний

и более) выше в группах с низким уровнем образования, зависят от наличия заболеваний в анамнезе пациента и качества работы системы здравоохранения [13]. Спектр наиболее распространённой коморбидной патологии включает [4]: атеросклеротическое поражение сосудов сердца и мозга, артериальную гипертензию, эмфизему лёгких, опухоли лёгких, органов пищеварения и кожи, хронический гастрит, желчнокаменную болезнь, хронический пиелонефрит, сахарный диабет, остеохондроз позвоночника, артрозы.

Несмотря на актуальность рассматриваемой проблемы, в литературе существует небольшое количество публикаций по проблеме эпидемиологии и патогенеза коморбидности при отдельных заболеваниях.

Целью данной работы было исследование сопутствующей патологии у взрослых пациентов с синдромом хронической «тесной» задней черепной ямки (ЗЧЯ).

Синдром хронической «тесной» ЗЧЯ – вариант аномалии краниовертебральной области, обусловленный патологией параксиальной мезодермы и характеризующийся гипоплазией основания черепа [2]. Выявление синдрома основано на сопоставлении клинических проявлений и данных магнитно-резонансной томографии. Среди последних основным является выявление щелевидной или отсутствующей большой цистерны головного мозга в сочетании с низким (на уровне большого затылочного отверстия или ниже) стоянием миндалин мозжечка и уменьшением размера чешуи затылочной кости. Интерес к исследованию коморбидности при «тесной» ЗЧЯ связан с наличием различных вариантов течения заболевания и широким спектром проявлений данной патологии – от клинически бессимптомного «носительства» до развития инвалидизирующих поражений, что может быть обусловлено влиянием сопутствующей патологии. С другой стороны, наличие «тесной» ЗЧЯ за счёт дополнительного нарушения ликвородинамики может модифицировать или ускорить клиническую манифестацию других заболеваний.

Группу исследования составили 200 пациентов в возрасте 16–74 лет (мужчин 108, 54%) с верифицированным при помощи магнитно-резонансной томографии (МРТ) синдромом «тесной» ЗЧЯ. Большинство пациентов – жители сельских районов Республики Татарстан. Средняя длительность симптоматики составила 15 лет. Сочетан-

ную патологию оценивали ретроспективно, преимущественно по жалобам пациентов и данным анамнеза. Проанализированы спектр и распространённость коморбидной патологии, её связь с полом и возрастом пациентов [выделены подгруппы пациентов до 45 лет (n=95) и старше 45 лет (n=105), соответственно 47,5 и 52,5% обследованных], а также основными верифицированными по данным магнитно-резонансной томографии подтипами синдрома «тесной» ЗЧЯ: с наличием синингомиелии (n=92, 46,0%), гидроцефалии (n=24, 12,0%), эктопии миндалин мозжечка ниже большого затылочного отверстия (n=134, 67,0%). Пациентов с тяжёлыми травмами, новообразованиями или демиелинизирующими заболеваниями головного и спинного мозга в обследование не включали. Статистическую обработку данных проводили с использованием параметрических и непараметрических критериев, за статистически значимый был принят уровень $p < 0,05$.

Выявленная у пациентов с «тесной» ЗЧЯ патология была объединена в шесть групп.

1. *Сердечно-сосудистая патология* часто (n=120, 60,0%) присутствовала в обследованной группе пациентов и включала: артериальную гипертензию (n=82, 41,0%), аритмии (n=41, 21,0%), хронически протекающие нарушения мозгового кровообращения с верифицированными при помощи магнитно-резонансной томографии ишемическими очагами в веществе головного мозга (n=28, 14,0%), ишемическую болезнь сердца и инфаркт миокарда (n=12, 6,0%), острые нарушения мозгового кровообращения по ишемическому типу (n=10, 5,0%), синкопе (n=7, 3,5%), периферическую венозную недостаточность, преимущественно в нижних конечностях (n=6, 3,0%). Кроме того, три пациента сообщили о «перенесённом ревматизме». В целом частота сердечно-сосудистой патологии нарастала с возрастом (соответственно для подгрупп пациентов моложе и старше 45 лет – 44/95 и 76/105, $p < 0,001$), не зависела от пола и степени церебеллярной эктопии. Выявленная тенденция к большей частоте сердечно-сосудистой патологии среди пациентов без синингомиелии и среди пациентов с гидроцефалией не достигала статистической значимости.

2. *Инфекционно-воспалительные заболевания.* 39 (19,5%) обследованных пациентов связывали начало симптоматики с различными инфекционно-воспалительными заболеваниями, протекающими с высокой температу-

рой тела, головной болью и в большинстве случаев с сильным кашлем: с острыми респираторными вирусными инфекциями ($n=19$), бронхитом и пневмонией ($n=18$), менингитом ($n=4$), отитом ($n=2$). Данная патология не имела выраженных возрастных и половых различий, несколько чаще ($p > 0,05$) выявлялась в подгруппах пациентов с «тесной» ЗЧЯ без церебеллярной эктопии, с сирингомиелией и гидроцефалией.

3. *Патология желудочно-кишечного тракта* зарегистрирована у 37 (18,5%) пациентов. Из девяти указанных больными нозологий наиболее часто выявлялись гастриты ($n=14$, 7,0%), язвенная болезнь желудка или двенадцатиперстной кишки ($n=10$, 5,0%) и желчнокаменная болезнь ($n=8$, 4,0%). Патология желудочно-кишечного тракта чаще присутствовала в старшей возрастной группе (11/95 и 26/105, $p=0,009$). Влияние гендерного фактора проявлялось как большей частотой патологии у женщин (24/92 и 13/108, $p=0,006$), так и различным спектром патологии (мужчины чаще страдали язвенной болезнью, а женщины – гастритами и желчнокаменной болезнью). Частота патологии не зависела от формы синдрома «тесной» ЗЧЯ – от наличия или отсутствия сирингомиелии, гидроцефалии или степени эктопии миндалин мозжечка. Вместе с тем, отмечена тенденция к большей частоте гастроинтестинальной патологии у пациентов, которым проводили рентгенотерапию сирингомиелии.

4. *Обменно-эндокринные расстройства*, включающие ожирение, сахарный диабет, заболевания щитовидной железы, выявлены у 31 (15,5%) пациента. Данная патология чаще присутствовала в старшей возрастной группе (9/95 и 22/105, $p=0,013$) и у женщин (20/92 и 11/108, $p=0,013$). Отмечена близкая к достоверной тенденция превалирования данной патологии у больных с сирингомиелией (18/92 и 13/108, $p=0,054$).

5. *Костно-суставная и соединительнотканная патология*. В данную группу не включали платибазию, базиллярную импрессию и другие состояния, характеризующие особенности костного фенотипа черепа и краниовертебрального перехода и составляющие основу синдрома «тесной» ЗЧЯ. Среди другой патологии первичный и вторичный шейный позвоночный стеноз выявлен у 53 (26,5%) обследованных, сколиоз – у 50 (25,0%), артропатии конечностей – у 21 (10,5%). В единичных наблюдениях обнаружены шейные рёбра, расщелина твёрдого

нёба, выраженное плоскостопие. Частота данной патологии в целом не зависела от возраста и пола пациентов. По спектру патологии: у мужчин чаще регистрировали цервикальный стеноз и сколиоз, у женщин – артропатии. Отмечена высокая частота сколиоза в подгруппе пациентов с сирингомиелией (28/92 и 12/108, $p < 0,001$).

6. *Другие заболевания и патологические состояния*. Лёгкие черепно-мозговые травмы отмечали 74 (37,0%) пациента. Частота травм не зависела от возраста, была выше среди мужчин (48/108 и 26/92, $p=0,008$), у пациентов с сирингомиелией (40/92 и 34/108, $p=0,026$) и недостоверно повышена при гидроцефалии. Эпилептические приступы присутствовали у 13 (6,5%) обследованных и были чаще в подгруппе пациентов без сирингомиелии (11/108 и 2/92, $p=0,017$). Мочеполовые расстройства выявлены у 16 (8,0%) пациентов, чаще они присутствовали в старшей возрастной группе (4/95 и 12/105, $p=0,037$). На наличие хронического тонзиллита указали 14 (7,0%) пациентов, пролапса митрального клапана – 8 (4,0%), железодефицитной анемии – 7 (3,5%), рахита – 4 (2,0%), псориаза – 2 (1,0%), пародонтоза с полной потерей зубов – 1 (0,5%) пациент. В данную группу включили также патологические состояния, вероятно, связанные или обусловленные синдромом «тесной» ЗЧЯ, но которые могут стать причиной обращения пациентов не к неврологу, а к другим специалистам: офтальмологам, оториноларингологам. При нейроофтальмологическом обследовании, выполненном части пациентов ($n=107$), наиболее часто выявляли признаки ангиопатии сетчатки, в том числе: узкие и/или извитые артерии – у 67 (62,6%) пациентов, расширенные и/или извитые вены – у 51 (47,7%); преобладают у пациентов без сирингомиелии – 35/63 и 16/44, $p=0,024$). Другие изменения включали: снижение остроты зрения – у 36 (33,6%), двусторонний отёк диска зрительного нерва – у 5 (4,7%), частичную атрофию зрительных нервов – у 4 (3,7%), глаукому – у 5 (4,7%). В целом не менее двух признаков нейроофтальмологических нарушений выявлено у 45,8% (49/107) обследованных. Большая частота изменений вен сетчатки среди пациентов без сирингомиелии может быть связана с тенденцией к большей частоте сердечно-сосудистой патологии, выявленной в данной подгруппе. Снижение слуха отмечали 60 (30%) обследованных. Данный показатель не имел гендерных различий и был

Распространённость заболеваний и патологических состояний, выявляемых у пациентов с «тесной» задней черепной ямкой (ЗЧЯ)

Заболевания и патологические состояния	Пациенты с хронической «тесной» ЗЧЯ, %	Распространённость в популяции, %
Сердечно-сосудистая патология:*	60	30 [7]
- артериальная гипертензия	41	11–40 [5, 7]
- аритмии, «перебой» в работе сердца	21	0,4 (нарушения сердечного ритма) [7]; 60–70 (экстрасистолы) [8]
- нарушения мозгового кровообращения	19	6 (цереброваскулярные болезни), 0,3 (инфаркты головного мозга) [7]
Инфекционно-воспалительные заболевания:	19,5	4 (инфекционные болезни), 24 (болезни органов дыхания) [7]
- острая респираторная вирусная инфекция, грипп	9,5	18 (заболеваемость) [7]
- бронхиты, пневмонии	9	3–13 [5, 7, 8]
- менингит	2	Менее 0,01 [7]
Патология желудочно-кишечного тракта:*	18,5	8–11 [7]
- гастриты, гастропатии	7	3 [7]
- язвенная болезнь	5	1,5–5 [7, 8]
- желчнокаменная болезнь	4	2–20 [7, 8]
Обменно-эндокринные расстройства:	15,5	6 (болезни эндокринной системы) [7]
- ожирение*	11,0 (49,0)	0,5 [7] (25–30 [3])
- сахарный диабет	4	1–6 [3, 5, 7, 8]
- поражения щитовидной железы	3,5	1,6 [7]
Другие заболевания:		
- лёгкие черепно-мозговые травмы*	37	10 (травмы, отравления) [7]
- шейный стеноз*/сколиоз	26,5/25	18 (костно-мышечные болезни) [7]
- эпилептические припадки	6,5	0,84 (эпилепсия среди взрослого населения РТ) [10], 4 (непровоцированные эпилептические припадки) [9]

Примечание: *р <0,05 по сравнению с показателями в общей популяции.

выше в старшей возрастной группе (42/105 и 18/95, р <0,001). Среди пациентов без синрингомиелии снижение слуха преобладало у больных с эктопией миндалин мозжечка по сравнению с пациентами с «тесной» ЗЧЯ без эктопии (25/67 и 5/41, р=0,003).

В настоящее время практический интерес к проблеме коморбидности обусловлен не только высокой частотой данного явления в популяции. Активно внедряемые в современной медицине высокие технологии и узкие специализации не всегда позволяют за решением отдельных проблем болезни «увидеть коморбидного больного», проанализировать отдалённый прогноз сочетанной патологии и потенциальный риск терапии. Можно выделить следующие методологические и организационные аспекты проблемы коморбидности:

- выбор «основного» заболевания, профиля госпитализации, последовательности

лечения и организации реабилитации сочетанной патологии;

- отсутствие единой классификации и терминологии, сложность оценки патогенеза сочетанной симптоматики, небольшая относительная частота патологоанатомической верификации диагноза, недостаточные эпидемиологические данные по отдельным нозологиям;

- совместимость «стандартов» лечения, сложность решения патогенетических и этических проблем ятрогенной коморбидности (трансформации побочных эффектов лечения в новые самостоятельные нозологические формы), оценки качества оказания медицинской помощи пациентам с сочетанной патологией.

Результаты нашего исследования выявили высокую частоту коморбидной патологии у пациентов с «тесной» ЗЧЯ, а также показали наличие возрастного и гендерно-

го влияния на сопутствующую патологию. С увеличением возраста достоверно нарастала частота коморбидного поражения органов сердечно-сосудистой, эндокринной, мочеполовой и пищеварительной систем, а гендерное влияние проявлялось различной среди мужчин и женщин частотой и/или спектром патологии внутри отдельных систем (обменно-эндокринные расстройства, патология желудочно-кишечного тракта, черепно-мозговые травмы). Это согласуется с данными [4] о том, что среди мужчин с возрастом увеличивается количество больных с остеоартрозом, атеросклеротической энцефалопатией, катарактой, аденомой предстательной железы, заболеваниями щитовидной железы, а у женщин с увеличением возраста чаще встречаются мочекаменная болезнь, глаукома, хронические обструктивные заболевания лёгких и анемии.

Сопоставление частоты сопутствующих заболеваний и патологических состояний, выявленных в нашем исследовании, с данными по распространённости соответствующей патологии в популяции (табл. 1) показало, что у пациентов с хронической «тесной» ЗЧЯ частота ряда сопутствующих заболеваний (таких, как сердечно-сосудистые нарушения, патология желудочно-кишечного тракта, повышенная масса тела, первичный и вторичный шейный стеноз, черепно-мозговая травма) превышает средние популяционные показатели, что может свидетельствовать о взаимовлиянии данных патологических состояний. Кроме того, сопутствующая патология может влиять на клиническую манифестацию или полиморфизм проявлений синдрома «тесной» ЗЧЯ. Сопоставление коморбидной патологии у пациентов с различными подтипами данного синдрома выявило в подгруппе больных сирингомиелией достоверное преобладание сколиоза и черепно-мозговых травм. В подгруппе с гидроцефалией было больше пациентов, которым ранее проводили рентгенотерапию сирингомиелии (7/24 и 16/176, $p=0,008$).

Патология сердца — частое коморбидное состояние [4], в том числе у пациентов с неврологической патологией. Так, при эпилепсии сердечно-сосудистая патология может быть и этиологическим фактором, и вносить коррективы в выбор противоэпилептического препарата [9]. У пациентов с поясничным спинальным стенозом была показана связь риска развития и тяжести неврологических нарушений с сердечно-сосудистой патологией [6]. Вероятно, кардиовас-

кулярные заболевания могут играть важную роль и в патогенезе «тесной» ЗЧЯ, приводя к декомпенсации состояния бессимптомного носительства костного фенотипа с переходом в клинически проявляющийся синдром. С другой стороны, гиподинамия у обследованных пациентов с «тесной» ЗЧЯ, связанная с наличием парезов, артропатий, координаторных нарушений, может сама становиться причиной повышения массы тела пациентов (около 50% в нашей выборке) и развития сердечно-сосудистой патологии (60% обследованных пациентов).

Связь синдрома «тесной» ЗЧЯ и патологии пищеварительной системы может быть опосредована большей долей пациентов с избыточной массой тела, проводимой ранее рентгенотерапией сирингомиелии (для небольшой группы пациентов), а также длительным приёмом большинством пациентов нестероидных противовоспалительных препаратов. Известно, что распространённость язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки в целом составляет 1,5–5%, а среди больных, принимающих нестероидные противовоспалительные средства по поводу суставных болей, — 30% [7, 8]. Кроме того, до 50% патологии желудочно-кишечного тракта протекает без клинической симптоматики и выявляется по данным ультразвуковых исследований или фиброгастроуденоскопии [8], что необходимо учитывать при оценке истинной распространённости патологии, планировании объёма дополнительного обследования и назначения терапии.

Костно-суставная и соединительнотканная патология, вероятно, наиболее тесно (на уровне патогенеза или даже этиологии) связана с синдромом хронической «тесной» ЗЧЯ, обусловленным патологией параксиальной мезодермы с гипоплазией основания черепа. Взаимовлияние сколиоза и сирингомиелии, высокая частота артропатий конечностей при сирингомиелии и сколиоза при мальформации Киари I-го типа (более 40%) [12] отмечены во многих исследованиях. При синдроме хронической «тесной» ЗЧЯ причина высокой частоты шейного позвоночного стеноза требует дальнейших исследований. Частота пролапса митрального клапана и артропатий конечностей в подгруппе пациентов без сирингомиелии по результатам нашего исследования не отличалась от популяционных показателей (соответственно 3–5% [5] и 5% [7]).

Травмы головы и шеи, а также инфек-

ционные заболевания, кашель или чихательные рассматривают в качестве основных известных факторов, провоцирующих развитие клинической неврологической симптоматики у пациентов с окципитальной гипоплазией, и частота их среди больных с мальформацией Киари I-го типа составляет соответственно 24 и 14% [12]. В нашем исследовании были получены несколько большие значения данных показателей (37 и 20%). Кроме того, частота травм в обследованной группе (37%) значительно превышала известные популяционные показатели: 6–10% (травмы, несчастные случаи, отравления), 4% (поверхностные травмы), 0,3% (внутричерепные травмы без переломов костей) [7]. Механизм реализации «провоцирующего» влияния лёгких черепно-мозговых травм (без макроскопических изменений вещества мозга) и инфекционных заболеваний на манифестацию неврологических проявлений врождённых аномалий остаётся не до конца ясным и может включать развитие адгезивного процесса в ликворных путях, иммунных нарушений и коагулопатий или случайное «совпадение» двух состояний. В представленной группе у большинства пациентов наиболее вероятным представляется усугубление на фоне травм или инфекционно обусловленного кашля субклинических ликвородинамических нарушений, характерных для аномалий краниовертебрально-го перехода.

Эпилепсия чаще встречалась среди пациентов с хронической «тесной» ЗЧЯ, чем в общей популяции. Проблему коморбидности «тесной» ЗЧЯ и эпилепсии необходимо рассматривать с различных позиций. Сочетание «тесной» ЗЧЯ и эпилепсии повышает риск развития черепно-мозговых травм и усугубляет тяжесть течения обоих заболеваний. При анализе распространённости необходимо учитывать различия в частоте эпилепсии (0,3–1%), непровоцированных эпилептических припадков (4%) и всех судорожных припадков (10%) [9]. Важно дифференцировать эпилептические припадки от других пароксизмальных нарушений (апноэ во сне, пароксизмальных расстройств ритма сердца и синкопальных состояний), которые обусловлены преимущественно компрессией продолговатого мозга или спинальными ликвородинамическими нарушениями и нередко возникают у больных с «тесной» ЗЧЯ (всего до 76% по данным [7], 30% по нашим данным). Выделение синдромов, включающих мальформацию Киари

I-го типа, эпилепсию и когнитивные нарушения, например синдром CHERI (Chiari 1 malformation with or without cleft palate, deviant EEG or Epilepsy, and Retarded Intelligence with delayed language development), а также обнаружение церебральной микродисгенезии как причины эпилептогенеза даёт основания для обсуждения гетерогенности мальформации Киари I-го типа, рассматриваемой как результат патологии параксиальной мезодермы и вариант синдрома хронической «тесной» ЗЧЯ.

Распространённость снижения остроты зрения и слуха, отёка диска зрительного нерва, частичной атрофии зрительных нервов и глаукомы среди обследованных пациентов превышала средние показатели популяции взрослого населения [7]: 11% (болезни глаза и его придаточного аппарата), 4% (болезнь мышц глаз, рефракции), 1% (глаукома), 5% (болезни уха и сосцевидного отростка), 1% (кондуктивная или нейросенсорная тугоухость), 0,02% (неврит зрительного нерва). Данные нарушения чаще выявляли в подгруппах больных с выраженными ликвородинамическими нарушениями. Вероятно, они связаны с гемодинамическими нарушениями, о чём свидетельствует высокая частота ангиопатии сетчатки среди пациентов с «тесной» ЗЧЯ. Симптомы и признаки зрительных и слуховых нарушений, выявленных в нашем исследовании, в целом по частоте соответствуют данным, полученным при исследовании пациентов с мальформацией Киари I-го типа [12]: отоневрологические (74%), в том числе снижение слуха (36%); нейроофтальмологические (78%), в том числе отёк диска зрительного нерва (2%). Меньшая частота отёка диска зрительного нерва по сравнению с нашими данными может быть связана с меньшей частотой гидроцефалии (7%) среди пациентов, принимавших участие в исследовании [12].

ВЫВОДЫ

1. Коморбидная патология часто присутствует у пациентов с «тесной» ЗЧЯ. Частота и спектр сопутствующей патологии зависят от возраста, пола пациентов и проводимой терапии.

2. Клиническое значение коморбидности при «тесной» задней черепной ямке связано с возможностью декомпенсации состояния бессимптомного носительства костного фенотипа с развитием различных клинических синдромов неврологических

поражений и появлением их признаков по данным магнитно-резонансной томографии.

3. Результаты проведенного исследования могут быть полезны при определении объема необходимых обследований и планировании профилактических мероприятий у пациентов с «тесной» задней черепной ямкой, а также должны учитываться при оценке качества оказания медицинской помощи этим пациентам.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Верткин А.Л., Румянцев М.А., Скотников А.С.* Коморбидность в клинической практике // *Арх. внутр. мед.* — 2011. — №1, 2. — http://www.medarhive.ru/index.php?option=com_content&view=article&id=73 (дата обращения: 01.02.2013).
2. *Заббарова А.Т., Богданов Э.И.* Синдром «тесной» задней черепной ямы и ассоциированные с ним неврологические симптомокомплексы // *Казан. мед. ж.* — 2011. — №6. — С. 890-896.
3. *Клиническая эндокринология* / Под ред. Н.Т. Старковой. — М.: Медицина, 1991. — 512 с.
4. *Лазебник Л.Б.* Старение и полиморбидность // *Consil. med.* — 2005. — №12. — С. 993-996.
5. *Моисеев В.С., Кобалава Ж.Д., Моисеев С.В.* Внут-

ренние болезни с основами доказательной медицины и клинической фармакологией / Под ред. В.С. Моисеева. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. — 832 с.

6. *Продан А.И., Чернышов А.Г., Корж И.В. и др.* Влияние сопутствующих заболеваний на тяжесть неврологических синдромов у больных с поясничным спинальным стенозом // *Ортопед., травматол. и протезир.* — 2010. — №1. — С. 5-10.

7. *Фаррахов А.З., Шерпутовский В.Г., Молокович Н.И. и др.* Статистика здоровья населения и здравоохранения (по материалам Республики Татарстан за 2007-2011 годы). — Казань, 2012. — 264 с.

8. *Чучалин А.Г.* Терапия. — М.: ГЭОТАР-Медицина, 1997. — 1024 с.

9. *Эпилептология в медицине XXI века* / Под ред. Е.И. Гусева, А.Б. Гехт. — М.: Светлица, 2009. — 572 с.

10. *Ярмухаметова М.Р., Богданов Э.И., Мильчакова Л.Е., Гехт А.Б.* Эпидемиология эпилепсии у взрослых в Республике Татарстан // *Неврол. вестн.* — 2010. — Т. XLII, вып. 4. — С. 3-8.

11. *Fortin M., Bravo G., Hudon C. et al.* Prevalence of multimorbidity among adults seen in family practice // *Ann. Fam. Med.* — 2005. — Vol. 3. — P. 223-228.

12. *Milhorat T.H., Chou M.W., Trinidad E.M. et al.* Chari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients // *Neurosurgery.* — 1999. — Vol. 44, N 5. — P. 1005-1017.

13. *Van den Akker M., Buntinx F., Metsmakers J.F. et al.* Multimorbidity in general practice: prevalence, incidence, and determinants of co-occurring chronic and recurrent diseases // *J. Clin. Epidemiol.* — 1998. — Vol. 51. — P. 367-375.