



БУХОРО ДАВЛАТ ТИББИЁТ
ИНСТИТУТИ



ISSN 3030-3877

DOI Journal 10.26739/3030-3877

ANNALS OF CLINICAL DISCIPLINE

2 ЖИЛД, 4/2 СОН

АННАЛЫ КЛИНИЧЕСКИХ ДИСЦИПЛИН

ТОМ 2, НОМЕР 4/2

КЛИНИК ФАНЛАР ЙИЛНОМАСИ

VOLUME 2, ISSUE 4/2



ТОШКЕНТ-2025

BOSH MUHARRIR: | ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР: | CHIEF EDITOR:

Sh. J. Teshayev

“Klinik fanlar yilnomasi” jurnali bosh muharriri, Buxoro davlat tibbiyot instituti rektori, t.f.d., professor

BOSH MUHARRIR O'RINBOSARI: | ЗАМЕСТИТЕЛЬ ГЛАВНОГО РЕДАКТОРА: | DEPUTY CHIEF EDITOR:

D. A. Xasanova

“Klinik fanlar yilnomasi” jurnali bosh muharrir o'rinbosari, Buxoro davlat tibbiyot instituti anatomiya va klinik anatomiya kafedrasida professori, DSc

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ:

- **U.K. Abdullayeva** - “Klinik fanlar yilnomasi” jurnali mas'ul kotibi, Buxoro davlat tibbiyot instituti fakultet va gospital terapiya, nefrologiya va gemodializ kafedrasida dotsenti, DSc;
- **M.J. Sanoyeva** - Buxoro davlat tibbiyot instituti nevrologiya kafedrasida dotsenti, DSc
- **A.G. Gadayev** - Toshkent tibbiyot akademiyasi 3-son ichki kasalliklar kafedrasida professori, t.f.d.
- **A.R. Obloqulov** - Buxoro davlat tibbiyot instituti, yuqumli kasalliklar va bolalar yuqumli kasalliklari kafedrasida mudiri, t.f.d., professor
- **D.A. Nabiyeva** - Toshkent tibbiyot akademiyasi, 1-son fakultet va gospital terapiya, kasb kasalliklari kafedrasida mudiri, t.f.d., professor
- **Sh.T. O'roqov** - Buxoro davlat tibbiyot instituti xirurgik kasalliklar kafedrasida mudiri, DSc, dotsent
- **M.M. Karimov** - Respublika ixtisoslashtirilgan terapiya va reabilitatsiya ilmiy-amaliy tibbiyot markazi “Gastroenterologiya” ilmiy laboratoriyasi boshlig'i, t.f.d., professor
- **N.U. Narzullayev** - Buxoro davlat tibbiyot instituti otorinilaringologiya kafedrasida professori, DSc
- **G.N. Sobirova** - Toshkent tibbiyot akademiyasi reabilitatsiya va jismoniy tarbiya kafedrasida professori, t.f.d.
- **F.S. Raupov** - Buxoro davlat tibbiyot instituti bolalar xirurgik kasalliklari kafedrasida mudiri, DSc, dotsent
- **Sh.B. Axrorova** - Buxoro davlat tibbiyot instituti, nevrologiya kafedrasida dotsenti, DSc.
- **V.R. Akramov** - Buxoro davlat tibbiyot instituti travmatologiya va neyroxirurgiya kafedrasida mudiri, DSc, dotsent
- **I.K. Sadulloeva** - Buxoro davlat tibbiyot instituti bolalar kasalliklari propedevtikasi va bolalar nevrologiyasi kafedrasida mudiri, DSc, dotsent
- **M.K. Temirova** - Toshkent davlat tibbiyot universiteti, Nevrologiya va bolalar nevrologiyasi, tibbiy genetika kafedrasida assistenti PhD

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

- **G.J. Jarilkasinova** - Buxoro davlat tibbiyot instituti oilaviy shifokorlarni qayta tayyorlash kafedrasida professori, DSc
- **U.S. Mamedov** - Buxoro davlat tibbiyot instituti onkologiya kafedrasida mudiri, DSc, dotsent
- **A.A. Saidov** - Buxoro davlat tibbiyot instituti ortopedik stomatologiya va ortodontiya kafedrasida professori DSc
- **N.N. Karimova** - Buxoro davlat tibbiyot instituti 3-son akusherlik va ginekologiya kafedrasida mudiri, DSc, dotsent
- **U.K. Qayumov** - tibbiyot xodimlarini kasbiy malakasini oshirish markazi ichki kasalliklar kafedrasida mudiri, t.f.d., professor
- **M.E. Raximova** - Toshkent tibbiyot akademiyasi, 3-son ichki kasalliklar kafedrasida dotsenti, t.f.d.
- **R.I. To'raqulov** - Toshkent tibbiyot akademiyasi, 3-son ichki kasalliklar kafedrasida professori, t.f.d.
- **Ch.S. Pavlov** - I.M. Sechenov nomidagi birinchi Moskva davlat tibbiyot universiteti terapiya kafedrasida mudiri, t.f.d., professor
- **L.B. Novikova** - Rossiya Federatsiyasi Sog'liqni saqlash vazirligining “Janubiy Ural davlat tibbiyot universiteti” federal davlat byudjet oliy ta'lim muassasasi dermatovenerologiya kafedrasida professori, t.f.d.
- **O.I. Letyayeva** - Rossiya Federatsiyasi Sog'liqni saqlash vazirligining “Janubiy Ural davlat tibbiyot universiteti” federal davlat byudjet oliy ta'lim muassasasi dermatovenerologiya kafedrasida professori, t.f.d.
- **I.V. Reverchuk** - I.Kant nomidagi Boltiq federal universiteti psixonevrologiya va psixosomatika kafedrasida mudiri, t.f.d., professor
- **Edip Gonullu** - Izmir Bakirchay universiteti anesteziya va reanimatsiya kafedrasida dotsenti, t.f.d.
- **Eva Lietto** - Italiya Campania universiteti “Luigi Vanvitelli”ning tarjima tibbiyot fanlari kafedrasida mudiri, t.f.d., professor
- **G.S. Xodjiyeva** - Abu Ali ibn Sino nomidagi Buxoro davlat tibbiyot universitetining Ichki kasalliklar propedevtikasi kafedrasida dotsenti

Журнал включен в перечень ВАК национальных научных изданий, рекомендуемых для публикации основных научных результатов диссертаций по медицинским наукам постановлением № 369/6 от 5 апреля 2025 г.

© Page Maker | Верстка | Саҳифаловчи: Хуршид Мирзахмедов

О журнале

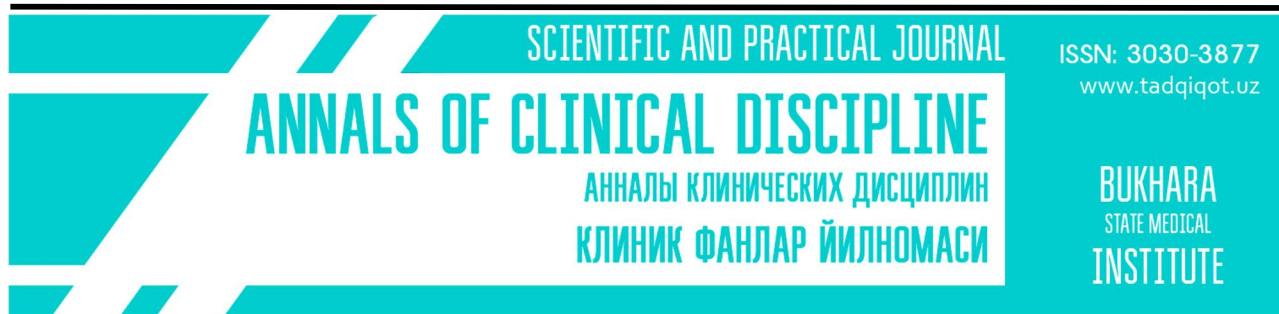
Журнал зарегистрирован в Агентство информации и массовых коммуникаций при Администрации Президента Республики Узбекистан № С-239963 от 14 марта 2024 года

Адрес редакции: Республика Узбекистан, 200114, г. Бухара, ул. Гиждуван, 23
Телефон: +998(65)2230050
Сайт: <https://tadqiqot.uz/index.php/spjacad>
e-mail: abumkur14@gmail.com

1. Индиаминов С.И., Хамраев А.Х. Функциональная морфология гемато-и ликворээнцефалического барьеров головного мозга в физиологических условиях	7
2. Йулдашев Г.Ю., Собурова Д.Р. Хирургическое лечение сегментарной внепечечной портальной гипертензии.....	12
3. Мирджурев Э.М., Адамбаев З.И., Маматханова Ч.Б. Клинико-неврологическая стратификация пациентов с врожденными и системными заболеваниями позвоночника: оптимизация тактики ведения при сирингомиелии, атаксии Фридрейха и артерий-венозные мальформации.....	19
4. Мирходжаев И.А. Жигар эхинококкини самарали даволаш усулини кўллаш.....	25
5. Муллабаева Г.У., Умаров Б.Я., Юсубов А.Д. Иммунологические механизмы ремоделирования миокарда у детей после транскатетерного закрытия дефекта межжелудочковой перегородки.....	28
6. Назаров Б.Б. Описание результатов сравнительного исследования содержания иммуноглобулинов в сыворотке крови женщин с опухолями прецервикальной области.....	34
7. Назарова Л.А., Аблязов О.В., Усманханов О.А. Томографические предикторы выбора хирургической методики при различных формах краниосиностоза.....	40
8. Нарзиев Ш.М., Нуралиев Н.А. Қалқонсимон без касалликлариди имун тизим кўрсаткичларидаги ўзгаришлар тавсифи.....	46
9. Насирова Д.Ш. Нейрофизиологические, клинико-неврологические и нейропсихологические параллели у детей с постравматической энцефалопатией.....	57
10. Одилова М.У., Сафаров М.Т., Хабилов Д.Н., Косимова К.А., Олимжонова Н.О., Дадабаева М.У. Нейрофизиологические, клинико-неврологические и нейропсихологические параллели у детей с постравматической энцефалопатией.....	68
11. Расулов Ш.К. Современные подходы к диагностике истинных и псевдоаллергических реакций на местные анестетики в стоматологии.....	76
12. Рахматова Б.Д., Хамидов Ж.Г. Ёшлар орасида ўткир миокард инфарктини тарқалиши ва унинг асоратларини башорат қилиш (шарх).....	83
13. Рахмонов Дж.Т. Джамолова Р.Дж. Абдуллаева Д.Ю. Качество жизни пациентов с воспалительными заболеваниями кишечника на фоне медикаментозного лечения.....	88

14. Рахмонова Г.Э., Зокирова Л.У., Аллаярова Н.К. Особенности лучевой диагностики при переломах костей таза.....	96
15. Саидмуратов М.А., Хомидов Ф.К. Эффективность комплексных профилактических мероприятий при вирусных гепатитах В и С: клиничко-эпидемиологическая динамика и образовательный эффект.....	104
16. Саломова Ш.О., Туксанова Д.И. Значимость ранних клиничко-биохимических диагностических маркеров липидного спектра в прогнозировании развития метаболического синдрома у девочек в менструальном периоде.....	110
17. Сафаров М.Т., Одилова М.У., Хабилов Д.Н., Косимова К.А., Олимжонова Н.О., Дадабаева М.У. Влияние поверхностных свойств стоматологической керамики на бактериальную адгезию: систематический обзор.....	115
18. Сафоев Н.Н. Диагностическая ценность IL-6, TNF-А и CD4/CD8 в прогнозировании тяжёлой кардиореспираторной формы постковидного синдрома.....	124
19. Тен В.Д., Алимов И.Р., Умаров Р.Д. Тактика выбора метода наведения при перкутанной биопсии нижнегрудного отдела позвоночника.....	130
20. Тилавова Ф.С. Панкреатит ва COVID-19: Адабиётлар шархи.....	135
21. Tuynunov N.N., Khudanov B.O. Bioactivity and remineralization potential of particle-size-engineered glass ionomer cements.....	143
22. Умаров Б.Я., Сиддиков А.М. Клиничко-иммунологические аспекты прогнозирования реперфузионного повреждения миокарда при операциях на сердце с искусственным кровообращением.....	150
23. Хамдамов Б.З., Мухамедов А.Б. Иммунобиохимические предикторы ранних послеоперационных осложнений у пациентов с ишемической болезнью сердца после аортокоронарного шунтирования в условиях искусственного кровообращения.....	157
24. Ходжаева Д.И., Умаров Б.Я. Клиничко-иммунологическая характеристика и прогностическая значимость иммунных маркеров у пациенток с раком молочной железы.....	164
25. Khodjjeva G.S. Enhancing chronic disease screening efficiency via modern information technologies.....	169
26. Хомидов Ф.К. Динамика тиреоидных, аутоиммунных и микронутриентных маркеров на фоне 12-месячной профилактической программы у пациентов с тиреоидной патологией.....	175

27. Khudayberganova N.Kh., Akhmedova I.M., Eshmurzayeva A.A., Shukurova F.N. Features of the course of chronic gastroduodenitis associated with Helicobacter pylori in school-age children.....	182
28. Эргашов Б.Б. Хроническая сердечная недостаточность на сегодняшний день: литературный обзор.....	188
29. Эргашов Б.Б. Курение как системный модификатор гемодинамики и фактор риска артериальной гипертензии (обзор литературы).....	193
30. Юсупова М.К. Функционально-биомеханическая оценка эффективности двухэтапного адгезивного шинирования при хроническом генерализованном пародонтите.....	198




УДК: 616.711-006.482:616.832-006.482:616.8-056.4:616.831-005.1-084

Мирджураев Эльбек МиршавкатовичЦентр развития профессиональной квалификации
медицинских работников, Ташкент, Узбекистан**Адамбаев Зуфар Ибрагимович**

Ургенчский государственный медицинский институт, Хорезм, Узбекистан

Маматханова Чарос Баходировна

Центр реабилитации инвалидов, Ташкент, Узбекистан

**КЛИНИКО-НЕВРОЛОГИЧЕСКАЯ СТРАТИФИКАЦИЯ ПАЦИЕНТОВ С
ВРОЖДЕННЫМИ И СИСТЕМНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ПОЗВОНОЧНИКА:
ОПТИМИЗАЦИЯ ТАКТИКИ ВЕДЕНИЯ ПРИ СИРИНГОМИЕЛИИ, АТАКСИИ
ФРИДРЕЙХА И АРТЕРИИ-ВЕНОЗНЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ** <http://dx.doi.org/10.5281/zenodo.18208106>**АННОТАЦИЯ**

Прогрессирующие двигательные нарушения у 92%, НФТО у 76% (сирингомиелия – 80%, АВМ – 100%, атаксия Фридрейха – 58%). Стратификация: Сирингомиелия: хирургия при кисте >4 мм/прогрессировании; консервативно при стабильных формах. Атаксия Фридрейха: преимущественно консервативно; хирургия при сколиозе/стенозе. АВМ: эмболизация/резекция при риске кровотечения; наблюдение при бессимптомном течении. Предложена стратификация лечения, основанная на специфике патологии и риске НФТО. Мультидисциплинарный подход оптимизирует исходы.

Ключевые слова: сирингомиелия, атаксия Фридрейха, артериовенозные мальформации позвоночника, стратификация лечения, нейрохирургия, консервативная терапия, нарушение функции тазовых органов, аномалия Киари, сколиоз, мультидисциплинарный подход.

Mirzhuraev Elbek Mirshavkatovich

Center for development of professional qualification of medical workers, Tashkent, Uzbekistan

Adambaev Zufar Ibragimovich

Urgench state medical institute, Khorezm, Uzbekistan

Mamatkhanova Charos Bahodirovna

Republican center for rehabilitation of disabled persons, Tashkent, Uzbekistan

**CLINICAL-NEUROLOGICAL STRATIFICATION OF PATIENTS WITH CONGENITAL
AND SYSTEMIC SPINAL DISEASES: OPTIMIZATION OF MANAGEMENT TACTICS
FOR SYRINGOMYELIA, FRIEDREICH'S ATAXIA, AND ARTERIOVENOUS
MALFORMATIONS**

ANNOTATION

Progressive motor disorders in 92%, POD in 76% (syringomyelia – 80%, AVM – 100%, Friedreich's ataxia – 58%). Stratification: Syringomyelia – surgery for cyst >4 mm/progression; conservative for stable forms. Friedreich's ataxia – predominantly conservative; surgery for scoliosis/stenosis. AVM – embolization/resection for bleeding risk; observation for asymptomatic cases. A treatment stratification based on pathology specificity and POD risk is proposed. A multidisciplinary approach optimizes outcomes.

Keywords: syringomyelia, Friedreich's ataxia, spinal arteriovenous malformations, treatment stratification, neurosurgery, conservative therapy, pelvic organ dysfunction, Chiari malformation, scoliosis, multidisciplinary approach.

Mirzhuraev Elbek Mirshavkatovich

Tibbiyot xodimlari professional malakasini rivojlantirish markazi, Toshkent, O'zbekiston

Adambaev Zufar Ibragimovich

Urganch davlat tibbiyot institute, Xorazm, O'zbekiston

Mamatxanova Charos Bahodirovna

Nogironlarni reabilitatsiya qilish markazi, Toshkent, O'zbekiston

**TUG'MA VA SISTEMIK UMURTQA KASALLIKLARI BO'LGAN BEMORLARNING
KLINIK-NEVROLOGIK STRATIFIKATSIYASI: SIRINGOMIYELIYA, FRIDREYX
ATAKSIYASI VA ARTERIOVENOZ MALFORMATSIYALARDA BOSHQARISH
TAKTIKASINI OPTIMALLASHTIRISH**

ANNOTATSIYA

Progressiv harakat buzilishlari 92% da, ChAFB 76% da (siringomiyeliya – 80%, AVM – 100%, Fridreyx ataksiyasi – 58%) aniqlandi. Stratifikatsiya: Siringomiyeliya – kista >4 mm/progressiyada jarrohlik; barqaror shakllarda konservativ. Fridreyx ataksiyasi – asosan konservativ; skolioz/stenozda jarrohlik. AVM – qon ketish xavfida embolizatsiya/rezektsiya; asimptomatik holatlarda kuzatuv. Patologiya xususiyati va ChAFB xavfiga asoslangan davolash stratifikatsiyasi taklif etildi. Multiditsiplinar yondashuv natijalarni optimallashtiradi.

Kalit so'zlar: siringomiyeliya, Fridreyx ataksiyasi, umurtqa arteriovenoz malformatsiyalari, davolash stratifikatsiyasi, neyroxirurgiya, konservativ terapiya, chanoq a'zolari funksiyasining buzilishi, Kiari anomaliyasi, skolioz, multiditsiplinar yondashuv.

Актуальность. Врожденные и системные заболевания позвоночника, включая сирингомиелию, атаксию Фридрейха и спинальные артериовенозные мальформации (АВМ), представляют уникальную клиническую проблему в современной неврологии и нейрохирургии. Несмотря на относительно низкую распространенность (составляя около 5% в структуре вертеброгенной патологии по данным специализированных центров [6]), эти состояния характеризуются прогрессирующим течением, высоким риском тяжелого неврологического дефицита и инвалидизации. Экономическое бремя этих заболеваний достигает \$1,2 млрд ежегодно в странах СНГ, включая затраты на лечение, реабилитацию и потерю трудоспособности [1]. Особую значимость приобретает нарушение функции тазовых органов (НФТО), развивающееся у 60-85% пациентов и существенно снижающее качество жизни [7, 20]. По данным международных исследований, НФТО при сирингомиелии ассоциировано с 4-кратным увеличением риска депрессивных расстройств и 3-кратным снижением социальной адаптации.

Сложность ведения этой группы пациентов обусловлена гетерогенностью патогенетических механизмов, вариабельностью клинических проявлений и отсутствием единых алгоритмов лечения. Хотя сирингомиелия (3% случаев) является наиболее частой в этой категории, атаксия Фридрейха и АВМ требуют принципиально иных стратегий. Современные достижения в генетике, нейровизуализации и минимально инвазивной нейрохирургии открывают новые возможности для персонализированного подхода, однако

их внедрение в клиническую практику затруднено из-за фрагментарности данных и отсутствия систематизированных рекомендаций [10, 18].

Цель исследования – разработать дифференцированный подход к стратификации нейрохирургического и консервативного лечения на основе анализа клинико-инструментальных данных и факторов риска НФТО.

Материалы и методы

Дизайн исследования: Ретроспективный когортный анализ историй болезни пациентов, находившихся на лечении в Национальном центре нейрохирургии (г. Ташкент) в период 2018–2023 гг. Исследование одобрено локальным этическим комитетом (протокол №12-2023).

Критерии включения: Верифицированный диагноз: сирингомиелия (МРТ-подтвержденная) [11, 17], атаксия Фридрейха (генетическое тестирование, клинико-нейрофизиологические критерии) [9, 10], АВМ позвоночника (КТ/МРТ-ангиография) [4, 13, 16, 21, 22]; наличие неврологического дефицита и/или НФТО [7, 19, 20]; возраст от 16 до 60 лет; информированное согласие на участие в исследовании.

Критерии исключения: вторичные формы сирингомиелии (посттравматические, опухольевые); сопутствующая онкологическая патология; тяжелая соматическая патология (НУНА III-IV, ХБП 4-5 ст.); отказ пациента от участия в исследовании.

Характеристика когорты (n=42): Сирингомиелия: 25 пациентов (59,5%), средний возраст 31,2±9,8 лет; Атаксия Фридрейха: 12 пациентов (28,6%), средний возраст 24,3±6,7 лет; АВМ позвоночника: 5 пациентов (11,9%), средний возраст 27,8±12,1 лет.

Методы обследования. Неврологический статус: Шкала ASIA (оценка двигательных/чувствительных функций); Шкала SARA (Scale for the Assessment and Rating of Ataxia) для атаксии Фридрейха [8, 19]; Оценка НФТО (урофлоуметрия, уродинамика, дневник мочеиспускания, шкала Urinary Symptom Profile) [7, 19, 20].

Нейровизуализация: МРТ позвоночника/головного мозга (1.5 Тл и 3.0 Тл): оценка размера сирингомиелической кисты, степени компрессии спинного мозга, наличия аномалии Киари [5, 11, 17]; КТ-ангиография/МР-ангиография: визуализация АВМ, определение типа (по Спетцлеру-Мартину), размеров, дренирующих вен [4, 13, 16, 21, 22].

Инструментальные методы: ЭНМГ (для оценки проводимости по спинальным путям); СРВМ (соматосенсорные вызванные потенциалы) при атаксии Фридрейха; Транскраниальная магнитная стимуляция (ТКМС) для оценки кортико-спинальной проводимости.

Статистические методы. Используются методы описательной статистики, корреляционный анализ (Спирмен), критерии Манна-Уитни и Фишера ($p < 0,05$). Расчет относительного риска (ОР) и отношения шансов (ОШ) для факторов НФТО. Многомерный регрессионный анализ для построения прогностической модели. Статистическая обработка выполнена в IBM SPSS Statistics 28.0 и R 4.2.1.

Результаты и обсуждение

1. Клинико-демографическая характеристика и частота НФТО

Сирингомиелия (n=25). Преобладание шейной локализации кисты (76%). НФТО выявлено у 80% пациентов: задержка мочи (56%), смешанный тип (24%). Корреляция размера кисты с выраженностью НФТО ($r=0,71$, $p < 0,01$). У пациентов с аномалией Киари НФТО встречалось в 2,3 раза чаще ($p < 0,05$). Данные согласуются с исследованием Heiss et al. (2019), где размер кисты >4 мм ассоциировался с 5-кратным риском НФТО [17].

Атаксия Фридрейха (n=12). НФТО у 58% (недержание мочи – 42%, императивные позывы – 16%). Связь с длительностью заболевания (ОШ=4,2, $p < 0,05$) и экспансией ГАА-повторов в гене FXN ($r=0,68$, $p < 0,01$). Результаты подтверждают данные Delatycki et al. (2020) о прогрессивной дегенерации дорсальных столбов как основе НФТО [9].

АВМ позвоночника (n=5). НФТО у 100% (острая задержка мочи при кровоизлиянии – 60%, хроническая форма – 40%). Риск геморрагии при размере АВМ >3 см (ОШ=6,8, $p < 0,01$).

Сходные данные приводит Flemming et al. (2021), отмечая 85% частоту НФТО при интрамедуллярных АВМ [13].

2. Стратификация лечения по нозологическим формам

А. Сирингомиелия (n=25). Критерии стратификации:

Группа высокого риска (нейрохирургия): размер кисты >4 мм; прогрессирование неврологического дефицита (снижение ASIA за 6 мес.); ассоциация с аномалией Киари I типа; рефрактерная боль.

Тактика: декомпрессивная краниовертебральная декомпрессия + шунтирование кисты (эффективность в отношении НФТО – 78%) [5, 12]. У 22% пациентов отмечены осложнения (ликворная фистула, инфицирование шунта).

Группа умеренного риска (консервативная терапия): стабильный размер кисты (<4 мм); минимальный неврологический дефицит; отсутствие аномалии Киари.

Тактика: нейропротекторы (актигидрол, церебролизин), ЛФК (стабилизация шейного отдела), мониторинг МРТ 1 раз в 12 мес.

Б. Атаксия Фридрейха (n=12)

Консервативное ведение (основная стратегия): реабилитация (коррекция атаксии, профилактика контрактур); кардиопротекция (при кардиомиопатии); лечение НФТО: α -адреноблокаторы (тамсулозин) при недержании, периодическая катетеризация при задержке мочи [8, 14, 18, 19].

Хирургическая коррекция (по показаниям): деформирующий сколиоз (угол Кобба >45°) – корригирующая вертебротомия; стеноз позвоночного канала – декомпрессивная ламинэктомия [2, 3].

В. АВМ позвоночника (n=5). Стратификация по риску кровоизлияния:

Группа экстренного вмешательства: острое кровоизлияние в спинной мозг; Прогрессирующий миелопатический синдром. Тактика: эндоваскулярная эмболизация или микрохирургическая резекция АВМ [13, 15, 16, 21, 22]. У 1 пациента развился повторный кровоизлияние после неполной эмболизации.

Группа динамического наблюдения: Бессимптомное течение; малые размеры (<2 см), глубокая локализация. Тактика: контроль МРТ 1 раз в 6 мес., избегание физических нагрузок, провоцирующих кровоизлияние.

3. Факторы риска НФТО и прогноз

Наиболее значимые предикторы НФТО:

Для сирингомиелии: размер кисты >4 мм (ОШ=5,1), шейная локализация (ОШ=3,8);

Для атаксии Фридрейха: длительность заболевания >10 лет (ОШ=4,2), выраженность атаксии по SARA >15 баллов (ОШ=2,9);

Для АВМ: размер мальформации >3 см (ОШ=6,8), наличие дренирующих вен (ОШ=3,5).

Прогностическая модель: Комбинация ≥ 2 факторов ассоциирована с риском тяжелой НФТО (чувствительность 84%, специфичность 79%, AUC=0,87). Модель валидизирована на независимой выборке (n=15) с сохранением прогностической силы (AUC=0,82).

4. Сравнение с литературными данными

Результаты исследования согласуются с данными международных исследований. Так, эффективность декомпрессивной хирургии при сирингомиелии (78%) сопоставима с данными метаанализа Dworkin et al. (2022), где улучшение отмечено у 75% пациентов [12]. При атаксии Фридрейха консервативная стратегия соответствует рекомендациям Friedreich's Ataxia Research Alliance (2021) [14]. В отличие от исследования Gross et al. (2014), где предпочтение отдавалось хирургическому лечению АВМ, в нашей группе у 40% пациентов с малыми АВМ выбрана выжидательная тактика с благоприятными исходами [15].

Заключение. Врожденные и системные заболевания позвоночника, несмотря на редкость, требуют дифференцированного подхода к стратификации лечения. Предложенный алгоритм интегрирует патогенетические особенности, клинические маркеры и риск нарушения функции тазовых органов (НФТО) [7, 20]. Он учитывает необходимость

декомпрессии при сирингомиелии с аномалией Киари [5, 17], нейропротекции при атаксии Фридрейха [18] и эмболизации при АВМ высокого риска [13, 22]. Ключевыми клиническими ориентирами служат размер кисты/АВМ, прогрессирование неврологического дефицита и выраженность сколиоза. Своевременная урологическая коррекция НФТО существенно улучшает качество жизни пациентов [7, 19, 20].

Ключевые рекомендации включают хирургическое лечение сирингомиелии при размере кисты >4 мм или прогрессировании симптомов с консервативной тактикой при стабильных формах [5, 11, 12]. При атаксии Фридрейха приоритет отдается реабилитации и кардиопротекции, а хирургия показана лишь при выраженных деформациях или стенозе [8, 14, 18]. Для АВМ активное вмешательство требуется при геморрагическом риске, тогда как бессимптомные формы подлежат динамическому наблюдению [15, 21].

Перспективные направления включают внедрение генетического тестирования для ранней диагностики атаксии Фридрейха [10, 18] и разработку таргетной терапии для замедления прогрессирования сирингомиелии [11, 17]. Мультидисциплинарный подход с участием нейрохирурга, невролога, генетика, реабилитолога и уролога остается основой успешного ведения пациентов с редкой патологией позвоночника [20].

Список литературы

1. Абдуллаев А.А., Каримов Ш.И., Мирзоева М.Т. Экономическое бремя редких заболеваний нервной системы в Центральной Азии. Медицинский журнал Узбекистана. 2022;4(1):78-85.
2. Адамбаев З.И. Комплексная консервативная терапии больных со стенозом позвоночного канала поясничного отдела позвоночника. Meditsinskie novosti. 2019;(8):47-9.
3. Адамбаев З.И., Киличев ИА. Эффективность консервативной терапии у больных со стенозом позвоночного канала. Tibbiyotda yangi kun. 2019;2(26):84-9.
4. Акимов Г.А., Шадеркин И.А., Петров С.В. и др. Диагностика и лечение артериовенозных мальформаций спинного мозга. Анналы клинической и экспериментальной неврологии. 2022;16(1):45-53. doi:10.17816/acen202216145-53.
5. Мельничук П.В., Коновалов А.Н., Корниенко В.Н. и др. Нейрохирургическое лечение сирингомиелии, ассоциированной с аномалией Киари I. Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко. 2021;85(3):7-18. doi:10.17116/nejro2021850317.
6. Муминов А.М., Касымов Ш.С., Тураев Х.Г. и др. Структура врожденной и системной патологии позвоночника в Узбекистане. Нейрохирургия и неврология Узбекистана. 2021;3(2):34-41.
7. Румянцев А.Г., Кадашева А.А., Григорьева Е.В. Нарушение функции тазовых органов при наследственной атаксии. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2020;120(5):48-53. doi:10.17116/jnevro202012005148.
8. Bataller L, Pascual-Pascual SI, Vilchez JJ, et al. Consensus document on the diagnosis and treatment of Friedreich's ataxia. Neurologia. 2021;36(7):475-486. doi:10.1016/j.nrl.2020.10.002.
9. Delatycki MB, Corben LA, Collins V, et al. Progression of neurological features in Friedreich ataxia: a longitudinal study. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2020;91(1):58-64. doi:10.1136/jnnp-2019-321578.
10. Delatycki MB, Corben LA. Clinical features and genetics of Friedreich ataxia. J Child Neurol. 2012;27(9):1133-1137. doi:10.1177/0883073812447113.
11. Dworkin GF, Flanders AE, Schwartz ES. Syringomyelia: A Comprehensive Review. Neurosurg Clin N Am. 2022;33(1):1-16. doi:10.1016/j.nec.2021.08.001.
12. Dworkin GF, Heiss JD, Oldfield EH. Surgical management of syringomyelia: a systematic review and meta-analysis. J Neurosurg Spine. 2022;36(2):189-198. doi:10.3171/2021.9.SPINE21107.

13. Flemming KD, Link MJ, Nichols DA. Spinal dural arteriovenous fistulas: experience with endovascular and surgical therapy. *J Neurosurg Spine.* 2021;34(3):335-342. doi:10.3171/2020.11.SPINE20892.
14. Friedreich's Ataxia Research Alliance. Clinical management guidelines for Friedreich ataxia. 2021. <https://www.curefa.org/for-clinicians/clinical-management-guidelines> (дата обращения: 15.10.2023).
15. Gross BA, Du R. Natural history of spinal cord arteriovenous malformations and an analysis of the prognostic factors. *J Neurosurg Spine.* 2014;20(3):237-244. doi:10.3171/2013.11.SPINE13512.
16. Gross BA, Du R. Spinal cord arteriovenous malformations. *Neurosurg Clin N Am.* 2014;25(3):431-443. doi:10.1016/j.nec.2014.04.006.
17. Heiss JD, Snyder K, Patronas N, et al. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. *J Neurosurg Spine.* 2019;31(3):378-388. doi:10.3171/2019.4.SPINE19100.
18. Lynch DR, Farmer JM, Wilson RB, et al. Friedreich ataxia: evidence for treatment. *Lancet Neurol.* 2021;20(4):321-332. doi:10.1016/S1474-4422(21)00012-5.
19. Pandey S, Johnson K, Smith P, et al. Urodynamic findings in Friedreich ataxia: a cross-sectional study. *J Neurol.* 2020;267(5):1388-1395. doi:10.1007/s00415-019-09645-1.
20. Panicker JN, de Seze M, Fowler CJ. Rehabilitation of bladder and bowel dysfunction in spinal cord injury. *Spinal Cord.* 2018;56(8):731-737. doi:10.1038/s41393-018-0131-7.
21. Patel DR, Park MS, Shah MV, et al. Natural history of spinal cord arteriovenous malformations: a systematic review. *Neurosurg Focus.* 2021;50(5):E15. doi:10.3171/2021.2.FOCUS20638.
22. Salame C, Dmytriw AA, Krings T. Endovascular management of spinal arteriovenous shunts: a systematic review and meta-analysis. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2022;43(1):44-51. doi:10.3174/ajnr.A7321.

ANNALS OF CLINICAL DISCIPLINE

АННАЛЫ КЛИНИЧЕСКИХ ДИСЦИПЛИН КЛИНИК ФАНЛАР ЙИЛНОМАСИ

Научно-практический журнал по всем
направлениям медицины
основан в 2024 году
Бухарским государственным
медицинским институтом
Выходит один раз в 3 месяца
Учредитель Бухарский государственный
медицинский институт