

СИСТЕМАТИЧЕСКИЙ ПОДХОД К СИНДРОМУ АРНОЛЬДА-КИАРИ

Хакимова Ирина Дамировна

студент Первого московского государственного медицинского университета имени И.М. Сеченова, РФ, г. Москва

Дегтяревская Татьяна Юрьевна

научный руководитель, канд. биол. наук, доц. кафедры биологии и общей генетики Первого московского государственного медицинского университета имени И.М. Сеченова, РФ, г. Москва

????????.

??????? (????????) ????????-????? — ??? ?????????? ????????????,
????????? ? ?????????? ?????????? ?????????????? ?????, ??????????????
????????????????? ?????????? ?????? ?????????? ??? (???) ? ?????????? ??????????,
????????????? ? ??? ?????????? ?????????? ?????????? ??? ?????? ?????????? ??????????
????????????? ?????????? ?????? ?????????????? ?????????? ??????????, ??? ???
????????????? ?????????????? ?????????? ?????????? ? ?????????? ?????????? ??????????
?????????????????, ?????????? ?????? ? ??????????.

????? ?????????.

????? ?????????????? ?????????????? ?????? ?????? ?????????? ??????????
?????????-?????, ?????????? ?????????????????? ?????????? ?????? ? spina bifida.
??? ?????????, ? ?????????? ?????????? ?????? ?????????? ?????? ?????????????????? ?
????????????? ?????????? ?????????????????? ? ??????????????, ?????????? ?????, ??? ?????
????????????????? ?????????? ?????? ?????????? ??????, conus medullaris ?????????????
????? ?? ?????? || ?????????????? ??????????. ?????????? ?????????-????? ?????????? ?
????? ? ???, ??? ?????????? ?????????? ?????? ? ?????? ?????????? ?????????????? ? ??????
????????? ?????????????????? ?????????? ? ? ?????????? ?????? ?? ?????????????? ??????????????
????????? ?????????? ?????????? ?????? ??????. ?????????, ?????????????????? ????? ? ??????????
????????? ?????????????????? ?????? ?????????? ?????????????? ?????????????? ??????.

????????????? ?????????? ????????????????, ??????????????? ?????????????
?????????????-???????????? ? ?????????????-???????????? ????? ?????? ?????????????
????????? ??????, ?????????????????????? ????? ????????? ? ?????? ????????????????? ??????
????????? ??????.

????????????????????? ?????????????? ? ?????????????????????.

?????? ??????????????? ???????????????, ??? ??????????????????????
????????????????? ?????????????? 1 ?? 18000 (Small, Sheridan, 1966). ?? ?????? ?????,
??? ?????? ????? ??????????, ??????? ??? ?????????????? ?? ??????? ??????????, ? ?? ??
?????????????????. ??????? ?????????? ?????????????? ?????????????????????????? ?????
????????????????, ?????????? ?????????????????? ??????????????????. ?? ?????????????? ??????????
????????? ?????????????????? ?? ?????????????????? ??-?? ??? ?????????????????? ? ??????????????????, ?
????? ??, ?????????? ??????????-????? ?????????? «?????????» ??????????????, ?????????????
???? ?? ?????????? ?????????????????????? ?????????????????? ?????????????????? ?????? ??????????????
????.

?? ?????????????? ???????, ?????? ? ??????? ?? ?????????????????? ??????? ??????????
(???) ?????????????????? ?????? 22000 ?? ??????? ?????????????? ?????? (Meadows, Kraut et
al, 2000). ??? ?????? ?????????? ??????, ?????????????? ? ?????????? ??????????????????, ? ? 1 ??
1280 ?????????????? ?????? ?????????????? ?????????? ?????? | (????????????????? ??? ?????????????
????????????? ?????????????? ?????? ?????????????????? ?????????????? ?? 5 ?? ??? ??????). ??????
????????????????? ??? ??????????????????, ?????????????? ??? ?????? ?????????????? ? ??????????
????????????????? ?????????? (????????????? ? ?????????????????? ?????????????????? ?????? ?????????????? ? ??????
?????????). ??????? ?????? ??????? ? ?????????? ?????????????????? ?? ?????? ?????? ?? ??????
?????????, ?????????????? ?????????? ?????????????-????? ?????????? ?????? ?????? ??????????????
?????????????????. ?????????????????????? ?????????????? ? ?????????????????????? ??????????????????
????????????????? ?????????????? ?? ??????.

????? 15 ?????????????? ??? ??????? ?????????? ?????????????????? ? ?????????? ??????????
?????????????-????? ? ?????????????????????? ? ?????????????????? ??????? ??????. ?????????? ?????
??????????, ??? ?????????????????????? ??????? ?????????????????????? ??????? (Milhorat, Chou et al,
1999; Speer, Enterline et al, 2003).

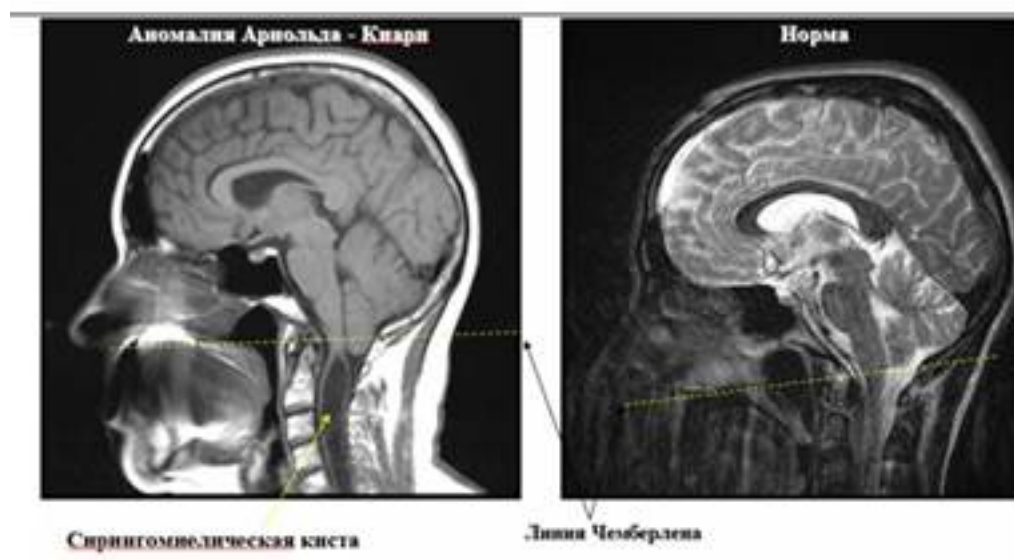
?????????????? ?????????????????????? ? ?????????????? ?????????????????????? ?????????? ??????????????
?????????? ?????????????? ?????????????-????? ? ?????????????????????? (?? ????????) ??????????????????????
????? ?????????????? ??? ?????????????????? ?????????????????????? (?????? ? ?????????? ?? ??????????????????)

????????? ?????? ?????????? ??????????-????? ?/??? ????????????????, ? ?????????
 ?????????? ??? ?????????? ?????????? ?????, ??? ? ????????? ? ???????????????
 ?????????????) (Speer, Enterline et al. 2003).

???? ??????????.

? 1891 ??? ???? ????????? ??????? ???? ??????????????, ????????????? ?
 ????????????? ?????????? «????????? ??????????-?????» ? ?????????? ?? ???????????.

????????? ?????? 1-?? ???? — ?????????? ?????????? ??????????, ?. ?. ?????????
 ?? ? ?????????? ?????????????? ????????????? ? ?????????????????? ?????? ?? ?????????????
 ?????????????????? ? ?????????? ?????????? ?????????? ??????. ??? ????? ?????? ?????
 ?????????????? ???????, ?????????? ?????? ?? ?????????, ??? ?????????? ?????????? ??
 ??????????. ?????????? ? 50 % ?????????? ?????????????? ? ?????????????????? (?????????????
 ?????????? ? ?????????? ?????????? ??????), ??? — ? ?????????? ???????????????.



????????? 1. ?? ?????? ?????????? ?????????????????? ?? ?????????? ?????????? ??????????-
 ?????? | ????? — ?????????? ?????????? ?????????? ?????? ?????? ?????????????? (??????,
 ??????????????? ?? ?????????? ?????? ?????????????????? ?????????????? ?? ?????????? ?????). ????
 ?????? ?????????????? ?????????????????????? ?????????????????????????? ??????. ?? ???????
 ?????????? ?????????????????? ?????????? ??????

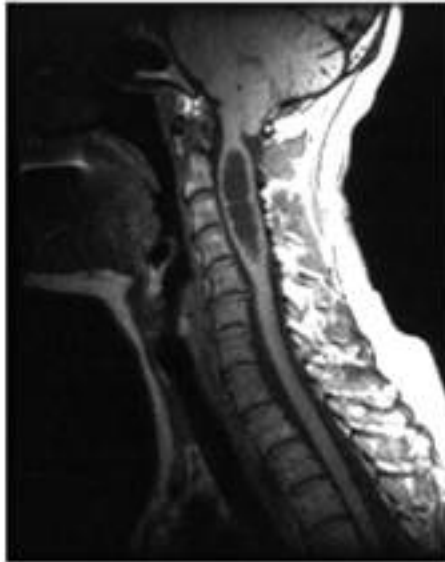
? ??????? ?????????? ??????? 1-?? ???? ?????? ?????????????? ?????????? ?????????? ??
 ??????? ?????????????????????????????? ??????????. ?? ?????? ?????????????????????

???????????????? ??????? ? ?????? ??????????? ?? ??????????? ?????????? ??????? ??
???????????????????? ??????????????? ?? ?????????????????????? ? ?????????????????
????????????????????????? ??????????????????, ?? ?????????????????? ?????????????????????? ??????,
?????????????????????. ??? ?????? ?????????????? ?????? ?????????? ?????????????? ?????????? ??
?????? ??????? ??????? — ?????????????? ??????????. ??? ?????????? ? ?????????????????
????????????? ???????, ?????????????? ??????? ??????????, ?? ?????????????????????? ?
????????????????????? ??????????? ??????. ?????????????????????? ?????????????? ?????????????????????? ??
????????? ?????????????????????????????????????? ?????????????? ??? ?????? ??????????????????, ??????????????
????????????????? ?????????????????????? ? ?????????????????? ?????????????? ??????????????????, ? ??-??
????????????????? ?????????????? ?????????????????????? ?????????????? ?????????????? ?????????????? ??????????????
????????????????? ??????? ? ?????????? ?????????? IV ?????????????? ? ?????????? ?????????? ??????????????
????????????? ?? ?????????? ??????????????, ? ?????????????? ? 50 % ?????????? ?????????? ?????????????
????????????? ? ?????????????????? ??????? ?????????????? ??????, ?????????? ? ??????????????????????
?????????????????????. ?????????? ?????????????????????? ??????? ??????????????, ?????????? ?????????????????
????????????? ?????????????? ? ?????????????????? ?????????? ?????????????????? ?????????????? ? ?????????? ?
????????? — ? ?????????????? ?????????????.

????????????? ??????? 1-?? ?????? ?????????????? ?????????????? ?? ?????????????????? ??????????????
????????????? ?????????????? ??? ?????????????? ??????????????, ?????????????????? ? ?????????????????
????????????????????????????? ?????????????? ? ?????????????????? ?????????????? ? ?????????????? ?????????????????
????????????????? (?????????, ?????????????? ? ?. ?.).

????????????????? ???????????. ?????????????? ?????????????????? ?????? ? ??????????????????????????????
?????????????, ?????????????? ??????? ?????????????????????? ??? ?????????????????? ?????????? ? ??????????????????????
????????????????? ?????????????????? ??????????????????????, ?????????????? ? ??????????????, ??????????????????, ??????????????????
?????????????. ??? ?????????????????? ?????????????????????????? ?????????????????????? ?????????????????????? ??????????????????
????????????????????????????????? ? ??????????????. ?????????? ?????????????????????? ?????????????????????? ? ??????????????
????????????????? ?????????????????????????????? ??????????????. ?????????????? ?????????????? ?????????????????? ??????????
????????????????? — ??????? 40 ???, ?????????????? ?????? ?????????????????? ?????????????.

????????????????????. ?????????????? ?????????????????????? — ??? ??? ?????????????????????? ??????????????. ??
??-????????????????????? ?????????? ? ?????????????????????????? ?????????????????? ?????????????????? ??????????????
????????????????? ?????????????????? ??????? ?? ?????????????? ?????? ?????????????? ?????????????????????? ??????????????????
(????????????? ?????????????? ? ?????????????????????????? ?????????????????????? ?????????????????????????? ?? ??????????????????????).
??? ??? ?????????????????? ?????????? ?????????? ?????? ?????????????????? ??????????????????????????????



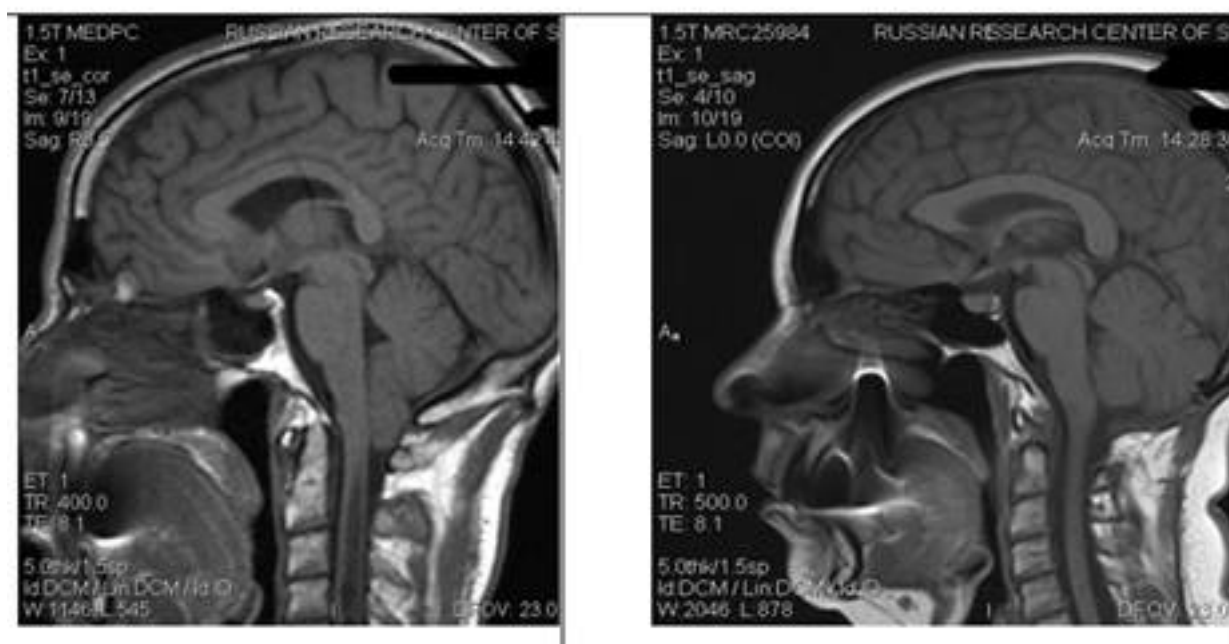
??????? 2. ???????? ?????? 1-?? ????, ?????????????? ? ??????????????????. ???, ?
1-????????????? ??????????????. ?????????? ?????????? ?????????? ?? ?
1-?????????. ?????????????? ?????? ?????????? ?????? ?????? ??????????, ??????????
??????????

????????????????????? ?????????????? ?????????? ?????????? ? ??????????
????????????????? ?????????? ?????????? ??? ?????????? ?????????????????????? ??????????
(????????????? ?????????, ?????????? ? ?. ?.) ? ? ?????????? ?????????? ?????????? ??????
(??, ????)

?????????. ?????????????????? ?????????????? ?????????? ?????????? ?????????? ??????
1-?? ????, ?????????????????? ??????????????, ?????????? ?????????????????? ??????????????????
????? ?????????? ?????? 1-?? ???? ?????????? ?????????????? ??????????, ??????????????????
????????????????? ?????????????? ?? ??????????. ?????????????? ?????? ?????? ??????????,
????????????????? ? ??????? 2 ?????? ?????? ?????????????? ?????????????? ???????????.

??? ?????????? ?????????????? ?????????????? ?????????? ?????? ? ??????????????????????
????????? ?? ?????????? ??????, ?????????????? ?????????? ?????? ? ?????????????? ?????? ??????????
????????????????? ?????????????? ? ?????????? ?????? ?₂ ? ??? ?????????????????? ??????????
????????????? — ? ?₂. ?????????? ? ?????????????????? ?????????????????? ?????????????? ??? ?
????????????????? ?????????????? ?????????????? ?????????????????????? ?????????? ??????????
????????????????????? ?????????????? ??? ??????. ?? ?????? ?????????? ??????????????????, ??????
????????????? ??????????. ?????? ?????????????????????? ?????????????????? ?????????????? ? ? ??????????????????

???????? ????????? ? ????????? ????????? ??????????. ????????? ?????????????????.



?)

?)

???????? 3: ????????????? ????????????????? ??????????. ?) ??? ????????? ?

???????????? ??????????-????? 1 ?????, ????????????????????? ????????? ????????? ??????????
?????? (???????????? ????????????? ????????? ?? 10 ?? ????? ??????? ??????????????, ? ???????
?? ????????????????? ????????????????????????????? ?????????). ????????????? ??????????????
???????????? ????????????? ?????, ????? ? ????????? ????????? ?????????????????, ????????????? ?
????????, ????????? ????????????? ? ???????; ?) ??? ????? ?? ????????????? ??????? 6 ???.
?????? ????????????? (???????????????? ????????????? ????????????? ????? ????????? ??????????????,
???????????????????????????????????? ????????????? ?????????). ??? ????????????????? ? ??????????
????????????????????

???????????? ?????? 2-?? ????? — ????????????? ??????????, ??? ????????????? ????? ??????

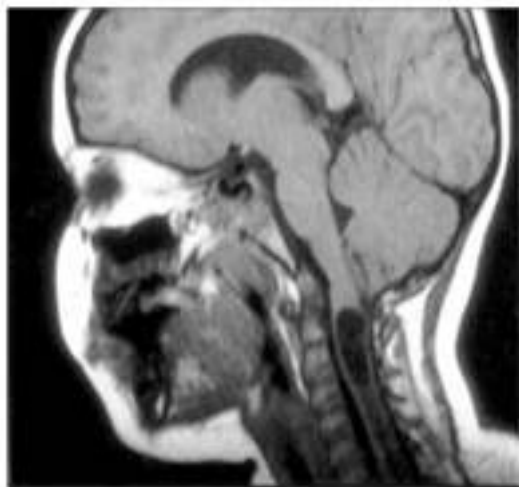
?????? (?? ?????? ?? ????????????????????????? ???????) ? IV ????????????? ?????????????????.
???????????????? ????????????? ?????? ????????????? ??? ????????????????? ?????????????, ??? ? ?????
???????????? ??????????????. ? ????????????????? ????????????? ?????????????????????????????, ??????
???????????????????? ??????????????, ????????????????? ????????????????????? ??????????, ??????????????
???????????????????? ??????????????????. ????????????? ????????????????? ????????????????????? ? ?????????????????
???????????? ????????????? ??????? 2-?? ????? ????????????????? ? ????????????????????????? (??, ?????),
???????????????????? ????????????? ????????????? ????????????? (???????????????????????? ??????????,
???????????????? ????????????? ????????????????? ????? ? ???????, ????????????????? ?????????????????).

???????. ?????????????? ? ???????? ?????, ??? ???????, ?? ??????????. ?
????????? ???????? ?????????????? ?????????????? ?????? ?????????? ????, ??????????
????? ?????????? ?????? ?????????????? ?? ?????????????? ?????????????? ???.

????????? ?????????????????? ?????????? ?????????????? ?????? ?????????????? ?????? ?
????????????????????? ?????????????????????? ??????????. ? ?????????? ??????????????????
????????????????????? ?????????????????? ?????????????? ??? ?????????? ?????????? ?????????????? ?²
/₃ ?????????????????? ?????????.

????????? ?????? 3-?? ?????. ?????????? ?????? ?????????????? ?????????? ??????????
?????, ?????????? ??????????, ??????????????. ?????????? ?????????????? ? ??????????????
????????????????????????????? ??? ? ?????????? ??????????????????????????. ?????????? ?????????? ??
?????????????????. ?????????? ?????????? ??????????????????????, ?????????????? ?????????????????? ?
?????????. ? ??????????, ?????????????????? ?????????? ??????

????????? ?????? 4-?? ?????. ?????????????? ?????????????? ??? ??????????????.
????????? ?? ??????????



????????? 5. ??? ?????????????????? (T1-????????????????? ??????????????????) ? ?????????? ?
????????????????? ??????????????-?????? 0 ????? ? ??????????????????????

????????????????? ??????????????????.

? ?????????????? ?????? ?????????????????????? ??????????????

???????? ?????????????? ?????????? ?????? ?????????? ??? ?
????????? ?????? ?????????? ?????????? ??????????.

????? ?????????? – ?????????????? ?????????????? ???????-?????????? ?????????? ?,
?????????????????, ?????????? ?????????????? ?????????????? ?????????? (?? ?????? ?????????????????
????????? ?????????????? ? ?????????????? ?????????????????????????? ??????????). ??? ?? ??????
?????? ?????????????????? ?????????? ?????????????????? ? ?????????? ??? ??????????????????????
? ??????????.

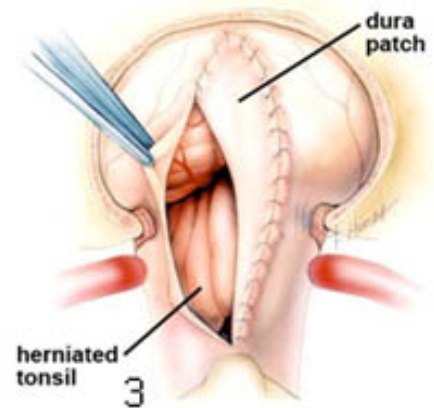
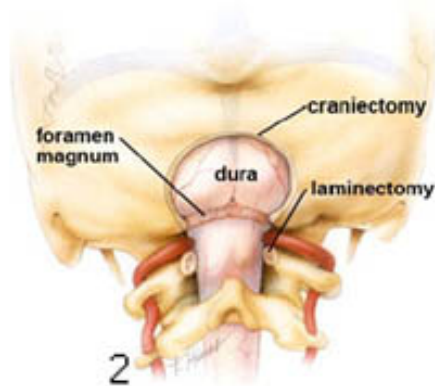
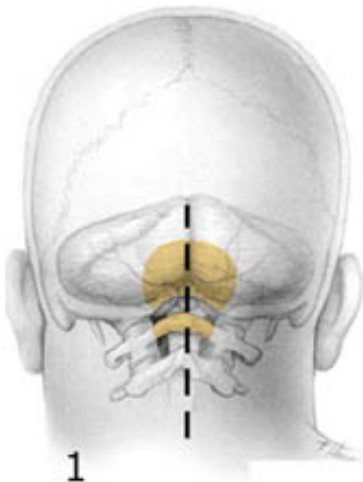
?????? ?????????? ?? ?????????????????????????????? ??????????, ? ?????????? ??????????????????
????????????????????? ? ?????????????? ?????????????????? ?????????????????????????? ??????????,
????????????????? ?????????????? ?????????????????? ?????? ?????????????????????????????? ???
????????????????? ?????? ??? ?????????? ?????????????? ?????????????? ??????????????????????????
??????. ?????? ?? ?????? ?????????? ?????????? ?????????????????? ?????????????????? ?????? ?????
? ?????????????????? ?????????????????????????? ?????????????????????????? ??????????.

? ?????????????? ?????????????????????? ?????????? ?????????? ?????????????????? ???
????????????? ?????????????????????????????? ?????????? ?????????????? ?????????????? ??????????
????????????? ? 30—45 % ?????????, ?????????????????? ?????????? ? ??????????????
????????????????????????? ?????????????? ?????????????? ? 45 %. ?????????? ?? ??????????????
????????? ?? ?????????? ?????????? ?????????????????? ? 10—20 % ??????????. ??????????????
??? ?????? ?????? ?????????????? ? ?????????????? ?????? ?? ?????????????? 1—2 %.

??? ?????????? ?????????????????????? ?????????? ?????????????? ??????????????????
????????????????? ?????????????? ? 25 % ?????????, ?????????? ?????????????????? ??????????????????
????????????????????????? — ? 30 % ?????????, ?????????????????? — ? 25 % ?????????. ??????????
????????????????? ? ?????????????? ??? ?????????????????????????? ?????? ?????????????? ??????????????
??? ?????????????????????? ?????????????????? ? 20—40 % ?????????. ??? ?????? ?????? ?????????? ?
????????????????????????? ??????????-????????????? ?????????? ? ??????????
????????????????????????????????? ??????????, ?????????????? ?????????????? ?????????????????? ??????????
? ?????????? ???????, ?????????????? ?????????????? ?????????? ? ?????? ??????????????????????????
????????????, ?????????????? ?????? ? ?. ?. ?????????? ?????????????????????? ??????????????????????????
????????????? ??? ?????????????????????? ?????????? ?????????????????????? ?????????? ??????????????
????????????? ??????????, ?????????? ?????????????????????????? ?????????????????????? ?????????????????? ??
????????? ?????? ?????????????????? ?????, ?????????????? ??????????, ?????????????? ??????????
????????????????? [1, с. 8].

??? ????????

???? ?????????????? ?????????? ??????????, ?? ?????????? ?????????????? ??????????
????????? ??????????-????? ?????????? ?????????????????????? ??????????????
(????????????? ?????????? ?????????????? ?????????? ?????? ?????????????? ??????????????
????????????? ?????????????? ?????? ? ?????????? ?????? ?????????? ?????????? ??????????) ???
????????????? ?????????? ?????????? ?? ?????? ?????????????? ?????? ? ??????????????????
????????????? ??????-????????? ??????????. ?????? ?????????? ?????????? ??????????,
????????????????? ?????????? ?????????? ?????????? ?????????? (???), ??? ?????????????
????????????? ?????? ?????? ?????????? ????. ?????????? ??? ?????????????? ?????????????????
????????? ?????????? (?????????????, ??????????) ??? ?????????????????? ?????????????
(????????????? ??? ?????????????????????? ??????????????????). ?????? ?????? ?? ??????
????????????? ?????????????? ?????????????????????? ?????????????????? ??? ?????? ?????????? ?
????????????? ?????????-????????? ??????????, ? ??? ?? ??? ?????????????????? ???????
????????????? ?????????? ??????????. ?????????????????????? ?????????????????? ??????????
????????????????????? ?????????????????? ?????? ?????????? ??????, ?????????? ?????????????? ?????? ?
?????????????. ? ?????????????????? ?????????, ?????????? ?????????????????? ??? ?????????????????
?????????????????. ?? ?????? ?????????? ??????? ?????????????? ?????????? ? ?????????????
????????????? (?????????) ?????????????? ?????????????? ??????????.



????????? 6. ?????????????????? ?????????????????? ?????????????????? ?????????????????????
?????????????????????. ?????? ?????? ??? ?????????? ?????? ??? ?????????????? ??????????, ???
????????????????? ?? ?????????????????? ?????? ?????? ?????? ? ?????????????? ????????? ?
????????????????? ?????????????? ??????????. 1 — ?????? ?????????????? ?????? ??????????????

?????????? ????????????? ?????? ????? ? ????? ??? ?? ??????? ?????? ?
???????????? ?????? ??????? ? ??????? ??????? ??????????. 2 — ?????????????
?????????? ????????????? ?????????? ?????????????? ?????? (????????????????) ? ??????
????????? ?????????? ?????????? (????????????????). 3 — ?????????????? ?????????? ??????????
?????????, ?????????????????? ?????? ?????????????? ?????????????? ?????????? (???
????????????????? ?????????????? ?? ?????????????????? ??????????). ?????????????? ??????????
????????? ?????????? ?????????? ?????????????? ????????????????????? (????????????
«??????????»)

????? ?????????????? ?????????????? ?????? ?????????? ??????? ?????????? ?????????? ??????
????????????? ?????? ?????????????? ?????? ?????????????????? ??????? ??????????????????
????????????? ??????????????. ?????????????? ?????? ?????????? ?? ?????????????? ??????????
????? ? ??????? ?????????????? ??????????. ??????, ?????????? ??????? 2—4 ????

?????????????.

????????? ??????????-????? ?? ?????????????? ?????? ?????????? ? ?????????
????????????? ?????????????????? ?????????? ?????????, ??????? ?????????????????????? ? ???????
?????????. ?? ?????????? ?????????????????? ?????????????????????? ?????????? ?????? ?
????????????? ?????????????? ?????????? ?????????????? ??????????, ?????????????????????? ?
?????????? ??????. ??????? ?????????????????? ?????????? ?????????????????? ?????????? ?? ?? ??????
????????? ?????????? ?????? ?????? ?????????? ?????????? ?????????????????????? ??????????
?????????????????, ?????? ?????? ?? ??????? ??????????????, ?? ? ?????????????????????
????????????????????? ?????????????????? ?????????? ?????????????????.

????????? ??????????????:

1. ??????? ?.. ?????????????????? // ??????????????????. — 2008. — ? 2. — ? 8—13.
2. ?????????????? ? ??????????????????. ?????? ?.., ?????????????? ?.., ?????? ?..
«??????????», 2000.
3. ?????????????????? ?????????? ?????????? ??????????. ?????????????? ??? ??????. ?..
?????????, ?.. ??????????, ?.. ??????. ?????????????????? «??????????», ???????, 1981.
4. ?????????????????? ??????????. ?????????????????? ??? ?????? / ?????????????? ?.., ??????????
?.., ?????????????? ?.. ? ??.; ??? ????. ?.. ??????. — 2-? ???., ?????????? ? ????. — ?:
??????????, 1991.

