

DOI: <https://doi.org/10.17816/vto121329>

Зубовидная кость второго шейного позвонка: аспекты эпидемиологии, этиопатогенеза, клинической картины и диагностики. Обзор литературы

А.А. Кулешов¹, А.Н. Шкарубо², В.А. Шаров¹, М.С. Ветрилэ¹, И.Н. Лисянский¹, С.Н. Макаров¹¹ НМИЦ травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова, Москва, Российская Федерация;² НМИЦ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко, Москва, Российская Федерация

АННОТАЦИЯ

Представлен обзор литературы, посвящённый изучению такого порока краниовертебральной области, как зубовидная кость С_{II}-позвонка. Это редкая аномалия, которая зачастую приводит к атлантоаксиальной нестабильности и, как следствие, широкому спектру клинических проявлений. Обзор носит аналитический характер и проведён с использованием баз данных медицинской литературы и поисковых ресурсов PubMed (MEDLINE), Google Scholar и eLibrary. В обзоре затронуты следующие аспекты: определение понятия «зубовидная кость» и её эпидемиологии, в том числе в структуре патологий краниовертебральной области. Описаны особенности эмбрионального развития краниовертебральной области, которые являются важными с точки зрения представления о теориях возникновения зубовидной кости. Представлены анатомические варианты зубовидной кости. Описаны широкий спектр клинических признаков данного патологического состояния и подходы к его диагностике.

Ключевые слова: зубовидная кость; зубовидный отросток; краниовертебральная область; атлантоаксиальная нестабильность.

Как цитировать:

Кулешов А.А., Шкарубо А.Н., Шаров В.А., Ветрилэ М.С., Лисянский И.Н., Макаров С.Н. Зубовидная кость второго шейного позвонка: аспекты эпидемиологии, этиопатогенеза, клинической картины и диагностики. Обзор литературы // Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. 2023. Т. 30, № 1. С. 97–109. DOI: <https://doi.org/10.17816/vto121329>

DOI: <https://doi.org/10.17816/vto121329>

Os odontoideum of C₂ vertebra: Aspects of epidemiology, etiopathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis. Literature review

Alexander A. Kuleshov¹, Alexey N. Shkarubo², Vladislav A. Sharov¹, Marchel S. Vetrile¹, Igor N. Lisyansky¹, Sergey N. Makarov¹

¹ Priorov National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics, Moscow, Russian Federation;

² Burdenko National Scientific and Practical Center for Neurosurgery, Moscow, Russian Federation

ABSTRACT

We present a literature review devoted to the study of a craniovertebral malformation such as the «os odontoideum of C₂ vertebra». This is a rare anomaly that often results in atlantoaxial instability and, as a consequence, a wide range of clinical manifestations. The review is analytic and was conducted using medical literature databases and search resources, namely, PubMed (MEDLINE), Google Scholar, and eLibrary. The review focused on the definition of os odontoideum and its epidemiology, including the structure of craniovertebral junction pathologies. Features of the embryonic development of the craniovertebral junction, which are important in terms of the notion of the theories of the origin of os odontoideum, are described. The anatomical variants of the os odontoideum are presented, and a wide range of clinical manifestations of this pathological condition and approaches to its diagnosis are described.

Keywords: os odontoideum; odontoid process; craniovertebral junction; atlantoaxial instability.

To cite this article:

Kuleshov AA, Shkarubo AN, Sharov VA, Vetrile MS, Lisyansky IN, Makarov SN. Os odontoideum of C₂ vertebra: Aspects of epidemiology, etiopathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis. Literature review. *N.N. Priorov Journal of Traumatology and Orthopedics*. 2023;30(1):97–109. DOI: <https://doi.org/10.17816/vto121329>

ВВЕДЕНИЕ

Аномалии развития шейного отдела позвоночника, особенно сопровождающиеся стенозом позвоночного канала, являются важной проблемой для зарубежных и отечественных исследователей как с точки зрения диагностики, так и с точки зрения подходов к хирургическому лечению.

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 (C_{II}).

На наш взгляд, самая «грозная» с точки зрения тяжести потенциальных клинических проявлений патология зуба C_{II} -позвонка — это зубовидная кость.

В связи с высокой актуальностью проблемы, отражённой в постоянном увеличении числа научных публикаций, посвящённых зубовидной кости C_{II} -позвонка, мы представляем данный обзор литературы.

МЕТОДОЛОГИЯ ПОИСКА ИСТОЧНИКОВ

Поиск и отбор источников проведён с использованием баз данных медицинской литературы и поисковых ресурсов PubMed (MEDLINE), Google Scholar и eLibrary по следующим ключевым словам: «os odontoideum», «atlantoaxial instability», «зубовидная кость», «атлантаксиальная нестабильность». Первая часть обзора посвящена определению понятия «зубовидная кость», представлению данных об эпидемиологии этой аномалии и её связях с врождёнными генетическими синдромами. Описаны этапы эмбрионального развития краниовертебральной области, теории возникновения зубовидной кости с характеристикой её анатомических вариантов. Представлены широкий спектр клинических признаков и современные подходы к диагностике зубовидной кости.

ОБСУЖДЕНИЕ

Определение и эпидемиология

Согласно классификации, предложенной A.D. Greenberg в 1968 году, выделяют 5 типов дизгенезий зуба 2-го шейного позвонка: тип I — зубовидная кость (отсутствие слияния между зубом и телом C_{II}), тип II — терминальная косточка (отсутствие слияния с проатласом), тип III — аплазия основания зуба, тип IV — гипоплазия зуба (отсутствие проатласа), тип V — аплазия зуба [1, 2].

Зубовидная кость является редким пороком краниовертебральной области, этиопатогенез которого до сих пор широко обсуждается в литературе. Некоторые авторы утверждают, что зубовидная кость относится к врождённым аномалиям развития краниовертебральной области, однако на данный момент большинство исследователей придерживаются позиции, что это результат отдалённой

травмы, приводящей к хроническому несращению перелома зубовидного отростка [3–6].

Пациенты с этой аномалией могут не иметь клинических признаков, либо у них может возникнуть ряд локальных, неврологических и внутричерепных симптомов [3, 4, 7, 8].

Рентгенологически зубовидная кость может быть стабильной и нестабильной, однако, независимо от наличия рентгенологических признаков нестабильности, большинство авторов считают этот порок первично нестабильным аналогично перелому зубовидного отростка типа II [4, 9, 10].

Зубовидную кость впервые описал С. Giacomini в 1886 году в своей работе «Sull' esistenza dell' 'os odontoideum' nell' uomo. Gior Accad Med Torino 49» как редкую патологию, которая в большинстве случаев сопровождается атлантаксиальной нестабильностью, что, в свою очередь, может привести к атлантаксиальной дислокации [4, 6]. В настоящее время термином «зубовидная кость» обозначают гипоплазию зубовидного отростка C_{II} , ассоциированную с наличием расположенной выше верхних фасеточных суставов C_{II} -косточки, окружённой гладкими кортикальными границами, отдельно от зубовидного отростка (рис. 1) [5].

Частота встречаемости этого порока в общей популяции на данный момент в литературе не описана [11], однако большинством авторов, изучающих данную проблему, отмечена связь между наличием зубовидной кости и врождёнными генетическими синдромами, такими как синдром Дауна, синдром Моркио и другие мукополисахаридозы, спондилоэпиметафизарная дисплазия и т.д. [5, 12–16].

Имеются данные о распространённости зубовидной кости среди пациентов с синдромом Дауна: H.G. French и соавт. в 1987 году провели скрининг 185 пациентов синдромом Дауна и обнаружили, что зубовидная кость встречается в 6 (3%) случаях [6, 17]. D.A. Taggard и соавт. в 2000 году обнаружили, что в 15% случаев у пациентов с синдромом Дауна с симптомами патологии области краниовертебрального перехода имелась зубовидная кость [6, 18]. Т. Cros и соавт. в 2000 году отметили наличие зубовидной кости в 1,3% случаев в группе из 236 пациентов с синдромом Дауна [6, 19].

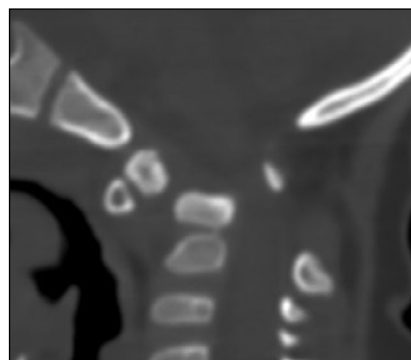


Рис. 1. Компьютерная томограмма шейного отдела позвоночника пациента с зубовидной костью.

Fig. 1. CT of CVJ of a patient with os odontoideum.

Эмбриологическое развитие краниовертебральной области

Для более полного понимания теорий патогенеза зубовидной кости, её анатомических вариантов и возможных путей лечения необходимо иметь представление об особенностях эмбрионального развития C_{II} -позвонка. Осевого позвонка имеет уникальный паттерн развития. Ключевой компонент в развитии окончательной формы осевого позвонка представляет собой последовательное слияние различных склеротомов. Центр 4-го затылочного склеротома (проатлас) образует апикальную часть зуба вместе с апикальной связкой [7]. Крестообразная связка и крыловидные связки представляют собой уплотнения боковой части проатласа. Остальная часть зубовидного отростка образована первым склеротомом позвоночника (C_I), который сливается с проатласом для формирования зубовидного отростка. Второй склеротом позвоночника (C_{II}) участвует в образовании каудальной части тела C_{II} -позвонка и дуги (рис. 2) [3, 7, 20].

В момент рождения зубовидный отросток отделён хрящевой прослойкой от тела осевого позвонка. Этот хрящ представляет собой рудиментарный диск и в дальнейшем упоминается как нейроцентральный синхондроз [3, 21–23]. Этот синхондроз присутствует между первым и вторым склеротомом позвоночника и рентгенологически виден у большинства детей младше 3–4 лет, но к 8 годам исчезает [3, 24].

Зубовидный отросток C_{II} в комплексе с поперечной связкой атланта, крыловидными связками и передней дужкой позвонка C_I является наиболее важным компонентом, обеспечивающим стабильность в атлантоаксиальном комплексе [25].

Этиопатогенез зубовидной кости

Согласно данным литературы, до сих пор ведутся серьёзные споры относительно этиологии зубовидной кости. Две основные теории базируются на **врождённых** (эмбриологических) и **приобретённых** (травматических) причинах [3–6].

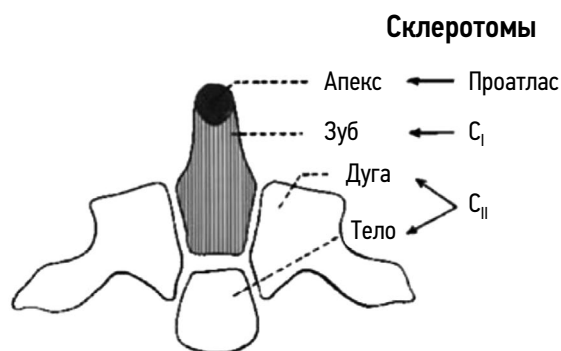


Рис. 2. Склеротомы, участвующие в формировании атлантоаксиального комплекса [20].

Fig. 2. Sclerotomes involved in the formation of the atlantoaxial complex [20].

Теория врождённого генеза зубовидной кости предполагает, что эта аномалия является результатом неудачного сращения зуба с телом осевого позвонка [1, 3, 26–30]. Отмечено, что часто аномалии зубовидного отростка встречаются у пациентов с врождёнными синдромами, такими как трисомия 21, мальформация Клиппеля–Фейля и различные костные дисплазии [3, 31, 32].

Предложено 2 преобладающих механизма происхождения врождённой зубовидной кости.

- *Первый механизм:* нормальный вторичный центр окостенения зубовидного отростка не может слиться с основным центром окостенения.
- *Второй механизм:* основной центр окостенения зубовидного отростка не может срастись с телом осевого позвонка.

К нарушению слияния между центрами окостенения, в свою очередь, могут привести невозможность миграции, сбой сегментации или нетравматический остеонекроз [31].

Сторонники теории врождённого генеза зубовидной кости приводят следующие аргументы.

- Образование зубовидной кости может быть вызвано незавершённой оссификацией сквозь рудиментарный межпозвоночный диск (нейроцентральный синхондроз), разделяющий зубовидный отросток и тело C_{II} [3, 6, 33].
- В литературе имеются данные о семейных зарегистрированных случаях наличия зубовидной кости [6, 34, 35]. К.А. Kirlaw и соавт. в 1993 году описали случай обнаружения зубовидной кости у 2 однояйцевых близнецов женского пола [34]. Однако в то же время J.M. Verska и P.A. Anderson в 1997 году представили кейс-репорт об обнаружении зубовидной кости лишь у 1 из 2 однояйцевых близнецов [36], что некоторым образом может противоречить теории врождённого генеза зубовидной кости.
- У ряда пациентов с зубовидной костью может наблюдаться недостаток аббераций генов *BMP4*, *BMP2* и *PTX1*, ответственных за правильное развитие костной, хрящевой и соединительной ткани [2, 3, 6].

Несмотря на убедительность аргументов «врождённой» теории, в последнее время предпочтение отдают теории приобретённого (травматического) генеза зубовидной кости [3, 6, 37, 38]. Сторонники теории травматического генеза предполагают, что причиной образования зубовидной кости служит нераспознанный перелом зубовидного отростка типа II с последующим аваскулярным некрозом и костным ремоделированием [3, 39].

Отечественные авторы М.Ф. Дуров и О.М. Юханова в своей работе «О причине и механизме возникновения зубовидной кости» (1986) считают, что зубовидная кость является ни чем иным, как ложным суставом зуба с застарелым трансдентальным подвывихом атланта, ранее не диагностированным [40].

Травматическая теория может подтверждаться тем фактом, что травма в анамнезе наблюдается у значительного числа пациентов [41]. Также замечено, что может иметь место значительный временной интервал между травмой и постановкой диагноза [3].

К.М. David и A. Crookard в своей работе «Early development of the craniovertebral junction and cervical spine» в 2000 году предположили, что механизмом, лежащим в основе врождённого развития зубовидной кости, может оказаться перелом хряща зубовидного отростка ещё в утробе матери. Кроме того, нераспознанной обыкновенной травмы или повторных микротравм может быть достаточно, чтобы в конечном итоге вызвать стресс-перелом [42].

Подтверждению травматической теории генеза зубовидной кости способствует ряд анатомических особенностей C_{II} -позвонка, перечисленных ниже.

- Относительный дефицит кровоснабжения в области основания зубовидного отростка при травматизации способствует нарушению структуры нейростенального синхондроза, что, в свою очередь, может привести к образованию зубовидной кости [6, 37].
- Нейростенальный синхондроз располагается ниже верхних фасеточных суставов C_{II} и не является анатомическим основанием зубовидного отростка [4, 6].
- Основание зубовидного отростка — это область, характеризующаяся сниженной на 55% костной массой 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 [4, 6].

Кроме того, низкая минеральная плотность кости, слабость связочного аппарата (в частности, поперечной связки атланта) и гипермобильность суставов, описанные у пациентов с синдромом Дауна, куда чаще, чем в популяции в целом, могут способствовать травматическому генезу зубовидной кости [6, 43–45].

Анатомические варианты зубовидной кости

J.W. Fielding и соавт. в 1980 году описали 2 анатомических типа (варианта) зубовидной кости: орто- и дистопический (рис. 3) [41].

При ортотопическом варианте зубовидная кость находится в нормальной анатомической позиции относительно зубовидного отростка и движется вместе с передней дугой C_1 . 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 C_1 [31, 46].

C.I. Shaffrey и соавт. отмечают, что наличие дистопического варианта зубовидной кости является фактором высокого риска развития миелопатии [47]. Это предположение подтверждается и более поздними исследованиями, такими, как работа I.J. Helenius и соавт. «Os Odontoideum in Children: Treatment Outcomes and Neurological Risk Factors», опубликованная в 2019 году. В ней описан анализ 102 случаев пациентов с зубовидной костью, из которых оперативному лечению подвергся 71 пациент, а 31 лечились консервативно. Авторы отмечают, что ортотопический вариант зубовидной кости встречался в 59, дистопический — в 43 случаях. Однако дистопический вариант чаще приводил к выраженным неврологическим нарушениям и, как следствие, требовал оперативного лечения (в 38 случаях) [46].

О.М. Павлова, С.О. Рябых и соавт. в 2018 году провели анализ 26 историй болезни пациентов с врождённой патологией краниовертебральной области и выяснили, что из несиндромальных пациентов у 3 из 6 (50%) имелась зубовидная кость, дистопический вариант. У пациентов с пороками краниовертебральной области на фоне генетических синдромов — у 7 человек из 9 (77,8%) — имелась зубовидная кость с преобладанием ортотопического варианта (6 человек). Зубовидная кость дистопического варианта в сочетании с синдромом Клиппеля–Фейля обнаружена у 1 пациента из 11 (9,1%) [48].

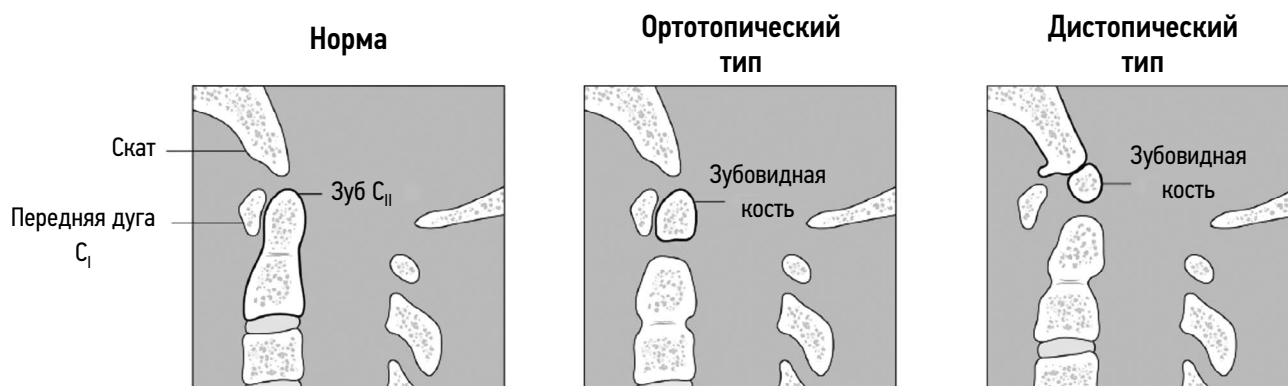


Рис. 3. Анатомические варианты зубовидной кости: орто- и дистопический [31].

Fig. 3. Anatomical variants of the os odontoideum: orthotopic and dystopic [31].

Клинические признаки

А.А. Луцик и соавт. считают, что атлантоаксиальная дислокация или вывих C_1 -позвонка являются одним из самых опасных вариантов течения аномалий развития краниовертебрального перехода, зачастую проявляющихся прогрессирующей кривошеей, хронической болью в шее, миело- и медуллопатией [49]. В свою очередь, зубовидная кость, синдром Дауна и другие соединительнотканые дисплазии — одни из основных причин развития атлантоаксиальной дислокации у детей [48].

L.P. Rowland и соавт. разделили клинические признаки зубовидной кости на 4 группы:

- 1-я группа — локальные проявления (головная боль, боль в шее) без симптомов миелопатии;
- 2-я группа — посттравматическая транзиторная миелопатия;
- 3-я группа — стойкая миелопатия;
- 4-я группа — внутричерепные проявления [7, 8].

Асимптоматическое течение: в случае бессимптомного течения большинство пациентов не отмечают неврологических нарушений, и зубовидную кость обнаруживают случайно вместе с выявленной атлантоаксиальной нестабильностью [3].

Боль в краниовертебральной области: боль — частый симптом у пациентов с данной патологией. В таких случаях единственным симптомом может оказаться затылочно-цервикальная боль. Связь между этим симптомом и наличием зубовидной кости не всегда легко установить, особенно когда нет явной рентгенологически обнаруженной нестабильности C_1 – C_{II} , и в целом из-за широкого распространения шейного болевого синдрома среди населения [3].

Миелопатия: существует широкий спектр проявлений неврологического дефицита у пациентов с зубовидной костью. Это может быть связано со степенью компрессии спинного мозга, характерной морфологией большого затылочного отверстия, размером верхнего цервикального канала, а также характером травмы. Синдром миелопатии охватывает случаи острой компрессии спинного мозга, повторяющихся микротравм, хронической статической компрессии и хронического прогрессирующего повреждения невралных структур в области краниовертебрального перехода. Всё это может вызывать множество симптомов, варьирующих от проходящей миелопатии до развития тетрапареза, паралича, синдрома центрального повреждения спинного мозга с появлением бульбарных знаков и даже наступлением смерти [3, 50].

На данный момент для оценки неврологического статуса пациентов с шейной миелопатией наиболее валидными являются модифицированная шкала Японской ортопедической ассоциации mJOA (JOA Score) и шкала Нурика (Nurick scale) [12, 46, 51].

N. Shirasaki и соавт. в 1991 году описали 27 больных с зубовидной костью, у которых имелись признаки задней нестабильности. У 6 пациентов диагностировали

шейную миелопатию. Развитие шейной миелопатии зависит от размеров позвоночного канала. Уменьшение ширины позвоночного канала <13 мм способствует компрессии спинного мозга и, как следствие, развитию явлений миелоишемии и миелопатии, причём стеноз позвоночного канала при наличии зубовидной кости может быть динамическим (изменяется при сгибании и разгибании) или статическим (имеет постоянное сужение, которое не изменяется при движении) [26, 52].

Внутричерепные проявления: немногочисленные случаи внутричерепных симптомов при зубовидной кости в настоящее время отражены в литературе, в основном они связаны с вертебробазилярной ишемией, возникшей после развития нестабильности между C_1 – C_{II} -позвонками, инфарктом мозжечка, повреждением ствола мозга, головокружением [3].

А.А. Луцик и соавт. в 2016 году, исследуя явления вертебробазилярной недостаточности у пациентов с различными костными аномалиями краниовертебрального перехода, выяснили, что у пациентов с несостоятельностью переднего опорного комплекса краниовертебральной области, в том числе зубовидной костью, вывих атланта сопровождался компрессией продолговатого и спинного мозга, позвоночных артерий, зубовидным отростком [53]. Имеются единичные описания случаев развития синкопальных состояний на фоне наличия зубовидной кости, также связанных с явлениями вертебробазилярной ишемии [54].

Диагностика

Рентгенография: рентгенограммы шейного отдела позвоночника с открытым ртом в прямой и боковой проекции чаще всего достаточны для постановки диагноза зубовидной кости. Добавление динамических рентгенограмм в виде сгибания и разгибания рекомендуется для исключения атлантоаксиальной нестабильности (рис. 4, 5) [3].

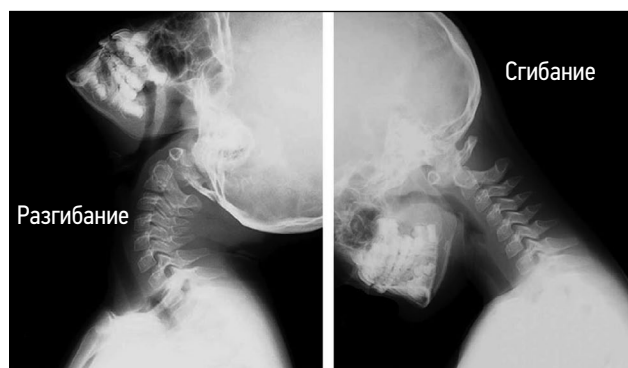


Рис. 4, 5. Функциональная рентгенография шейного отдела позвоночника у пациента с явлениями атлантоаксиальной нестабильности на фоне зубовидной кости [31].

Fig. 4, 5. Functional radiography of the CVJ in a patient with atlantoaxial instability on the background of the os odontoideum [31].

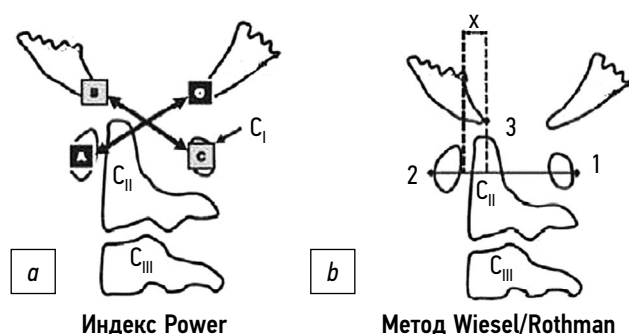


Рис. 6. Индекс Power и метод Wiesel/Rothman.

а) Вычисление проводят по формуле BC/AO . Значение $>1,0$ свидетельствует о наличии атлантоокципитальной нестабильности; метод Wiesel / Rothman. б) Проводят изменение величины X на функциональных рентгенограммах. Нормальное значение — $<1,0$ мм [61].

Fig. 6. Power index and Wiesel/Rothman method.

а) The calculation is carried out according to the formula BC/AO . A value greater than 1.0 indicates the presence of Atlanto-occipital instability; the Wiesel/Rothman method. б) Carry out a change in the value of X on functional radiographs. The normal value is less than 1.0 mm [61].

Предложено несколько критериев для определения атлантоаксиальной нестабильности:

- атлантодентальный интервал (ADI) >4 мм у детей и >3 мм — у взрослых [55] при нейтральном положении головы;
- разница в ADI при сгибании и разгибании — 3,5 [56] или 3 мм (I степень — 3–6, II степень — >6 мм) [26, 57].

Однако следует помнить об индивидуальной морфологии порока и возрасте ребёнка: у детей ADI до 4 мм считается нормой, тогда как у пациентов с синдромом Дауна, для которых чаще всего характерно наличие зубовидной кости, гипермобильность (I степень) в атлантоаксиальном сочленении — нормальное для них состояние [21, 58–60].

Н.О. Хусаинов, С.В. Виссарионов, Д.Н. Кокушин в работе «Нестабильность краниовертебральной области у детей с синдромом Дауна» 2016 году чётко описали рентгенологические признаки наличия атлантоокципитальной и атлантоаксиальной нестабильности: увеличение $ADI >5$ мм, базиллярно-дентального расстояния — >12 мм, а также значения индекса Power $>1,0$ (передняя атлантоокципитальная нестабильность) либо $<0,55$ (задняя атлантоокципитальная нестабильность). Кроме того, для оценки атлантоокципитальной нестабильности характерно увеличение амплитуды переднезадней трансляции черепа, оцениваемой по методу Weisel и соавт. (>2 мм). Эта методика считается более точной, чем метод Power (рис. 6) [61].

О возможном наличии компрессии спинного мозга свидетельствуют: увеличение атлантодентального интервала >10 мм, уменьшение размера резервного пространства для спинного мозга (SAC) <13 мм [61].

Выполнение рентгенограмм сгибания-разгибания шейного отдела позвоночника в амбулаторных условиях у человека без боли в шее или неврологического дефицита может считаться безопасным. Однако рекомендуется соблюдать осторожность при визуализации потенциально нестабильного шейного отдела позвоночника у пациентов с болью в шее и неврологическим дефицитом [3].

N. Nakamura и соавт. в 2014 году предложили новые диагностические критерии атлантоаксиальной нестабильности: угол инклинации позвонка C_1 и коэффициент $SAC-C1/SAC-C4$ [63(62)]. Отличительной особенностью этой методики является возможность проведения оценки в нейтральном положении (рис. 7) [62].

Кроме того, выравнивание зубовидной кости по отношению к зубовидному отростку, её отношение к скату, наличие или отсутствие редукции при сгибании / разгибании являются важными параметрами, которые напрямую влияют на тактику оперативного лечения [3].

КТ: компьютерная томография краниовертебрального перехода может использоваться для исключения других костных аномалий. Компьютерная аксиальная томография в сочетании с трёхмерной реконструкцией с ангиографией значительно увеличивает полезность и модальность

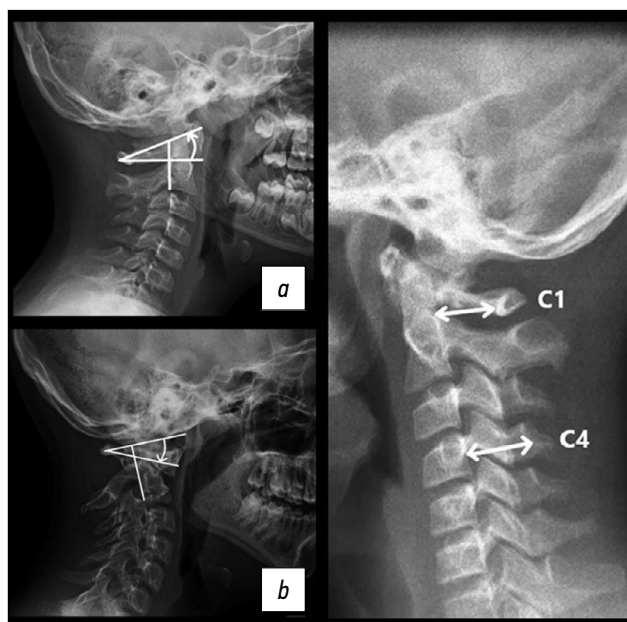


Рис. 7. Метод Nakamura. Угол инклинации C_1 образован перпендикулярной линией, проведённой по отношению к касательной линии задней поверхности C_{II} , и линией, соединяющей центральные отделы передней и задней дуги C_1 .

а — положительный (норма), $>10^\circ$, б — отрицательный (локальное кифозирование). Коэффициент $SAC-C1/SAC-C4$: значение $<0,9$ свидетельствует о компрессии спинного мозга [62].

Fig. 7. Nakamura method. The incline angle C_1 is formed by a perpendicular line drawn with respect to the tangent line of the posterior surface C_{II} , and a line connecting the central sections of the anterior and posterior arcs C_1 : а — positive (norm) more than 10° ; б — negative (local kyphosis). The $SAC-C1/SAC-C4$ coefficient; a value less than 0.9 indicates compression of the spinal cord [62].

этого метода исследования. В частности, расположение позвоночных артерий, проходящих в аномальном шейном отделе позвоночника, служит ценнейшей информацией для предоперационного планирования [3, 63].

K.S. White и соавт. в 1993 году провели исследование, в котором по сравнению данных КТ сделали заключение о том, что размер пространства для спинного мозга у пациентов с синдромом Дауна меньше, чем в целом в популяции (505 и 602 мм² соответственно) [64]. Именно потому даже минимальная сублюксация может приводить к развитию симптомов компрессии невралгических структур [61].

КТ-ангио-, миелография могут быть полезны с точки зрения предоперационного планирования как основа для создания 3D-биоделей и кастомизированных металлоимплантатов, которые всё чаще внедряют в практику лечения пациентов с зубовидной костью [14, 63, 65].

MPT: метод выбора для оценки компрессии спинного мозга. При наличии вышеперечисленных признаков атлантоокипитальной и атлантоаксиальной нестабильности показано назначение MPT для определения истинной величины стеноза и состояния спинного мозга [61, 63].

РЕЗЮМЕ

Вопрос этиопатогенеза зубовидной кости до сих пор остаётся дискуссионным. Некоторые авторы считают его врождённой патологией краниовертебральной области, возникающей из-за нарушения слияния ядер окостенения [1, 3, 26–30]. Также в пользу этой теории выступает факт связи наличия зубовидной кости с врождёнными генетическими синдромами, такими как трисомия 21 (синдром Дауна), мальформация Клиппеля–Фейля, мукополисахаридоз и др. [3, 39]. Несмотря на это, по данным литературы, большинство исследователей придерживаются позиции приобретённого генеза зубовидной кости как результата отдалённой травмы С_{II}-позвонка с развитием хронического несращения и ремоделирования костной ткани в области зуба С_{II}-позвонка [3, 6, 38, 39, 66]. Однако не вызывает сомнения факт, что происхождение зубовидной кости не влияет на тактику лечения [11].

Этот редкий порок краниовертебральной области у отдельных пациентов может не иметь клинической симптоматики и обнаруживаться в качестве случайной находки при рентгенологическом обследовании шейного отдела позвоночника, у других же пациентов может присутствовать целый спектр неврологических, локальных, внутричерепных проявлений [7].

Исходя из описания клинических симптомов у пациентов с зубовидной костью разных типов (орто- и дистопического), можно сделать вывод, что дистопический вариант чаще приводит к развитию тех или иных клинических признаков [46, 47].

Обычно стандартных методов лучевой диагностики оказывается достаточно для постановки диагноза.

С помощью рентгенографии шейного отдела позвоночника в боковой проекции с добавлением функциональных рентгенограмм в положении сгибания и разгибания можно оценить наличие явлений атлантоаксиальной нестабильности и нарушений краниовертебральных соотношений у пациентов с зубовидной костью. КТ шейного отдела позвоночника позволяет более чётко оценить взаимосвязь костных структур на уровне краниовертебрального перехода, определить признаки сращения при застарелых вывихах С_I-позвонка, подобрать оптимальный вариант фиксации и исключить другие костные пороки развития. МРТ шейного отдела позвоночника позволяет в полной мере оценить степень компрессии спинного мозга и явления миелопатии [3, 61, 62]. Вместе с этим важно отметить, что добавление в рутинную практику дополнительных методов исследования, таких как КТ-ангио- и миелография, изготовление биоделей значительно повышает точность предоперационного планирования и, как следствие, ведёт к улучшению результатов оперативного лечения [3, 13, 65].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Зубовидная кость С_{II}-позвонка это редкая, но вместе с тем крайне опасная патология краниовертебральной области. Зачастую, протекая бессимптомно, она всё равно остаётся основным фактором риска формирования атлантоаксиальных дислокаций, которые, в свою очередь, могут обернуться различными клиническими проявлениями, вплоть до прямой угрозы жизни. Исходя из вышесказанного, правильная диагностика этого порока, особенно у пациентов из группы риска, например, с синдромом Дауна и другими, является обязательной. Выполнение функциональных рентгенограмм шейного отдела позвоночника в боковой проекции может дать достоверную информацию о наличии патологических смещений в области краниовертебрального перехода. У пациентов с выявленными дислокациями или наличием клинических проявлений выполнение КТ и МРТ шейного отдела позвоночника также является обязательным.

Все аспекты, касающиеся лечения пациентов с зубовидной костью, будут подробно описаны во второй части обзора литературы.

ДОПОЛНИТЕЛЬНО / ADDITIONAL INFO

Вклад авторов. Все авторы подтверждают соответствие своего авторства международным критериям ICMJE (все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией). Наибольший вклад распределен следующим образом: В.А. Шаров — сбор и анализ литературных источников, написание текста статьи, А.А. Кулешов — редактирование и написание текста статьи, А.Н. Шкарубо, М.С. Ветрилл — редактирование текста статьи, И.Н. Лисянский,

С.Н. Макаров — сбор литературных источников, редактирование текста статьи.

Author's contribution. V.A. Sharov — collection and analysis of literary sources, writing the text of the article; A.A. Kuleshov — editing and writing the text of the article; A.N. Shkarubo, M.S. Vetrile — editing the text of the article; I.N. Lisyansky, S.N. Makarov — collecting literary sources, editing the text of the article. Thereby, all authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work,

drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work.

Источник финансирования. Не указан.

Funding source. Not specified.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ветрилэ С.Т., Колесов С.В. Аномалии развития и дисплазии верхне-шейного отдела позвоночника (клиника, диагностика и лечение) // Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. 1997. № 1. С. 62–67.
2. Greenberg A.D. Atlanto-axial dislocations // Brain. 1968. Vol. 91, N 4. P. 655–684. doi: 10.1093/brain/91.4.655
3. Arvin B., Fournier-Gosselin M.P., Fehlings M.G. Os odontoideum: etiology and surgical management // Neurosurgery. 2010. Vol. 66, N 3, Suppl. P. 22–31. doi: 10.1227/01.NEU.0000366113.15248.07
4. Klimo P. Jr., Kan P., Rao G., et al. Os odontoideum: presentation, diagnosis, and treatment in a series of 78 patients // J Neurosurg Spine. 2008. Vol. 9, N 4. P. 332–242. doi: 10.3171/SPI.2008.9.10.332
5. Visocchi M., Di Rocco C. Os odontoideum syndrome: pathogenesis, clinical patterns and indication for surgical strategies in childhood // Adv Tech Stand Neurosurg. 2014. N 40. P. 273–293. doi: 10.1007/978-3-319-01065-6_9
6. Sergeenko O.M., Dyachkov K.A., Ryabykh S.O., et al. Atlantoaxial dislocation due to os odontoideum in patients with Down's syndrome: literature review and case reports // Childs Nerv Syst. 2020. Vol. 36, N 1. P. 19–26. doi: 10.1007/s00381-019-04401-y
7. Klimo P. Jr., Coon V., Brockmeyer D. Incidental os odontoideum: current management strategies // Neurosurg Focus. 2011. Vol. 31, N 6. P. E10. doi: 10.3171/2011.9.FOCUS11227
8. Rowland L.P., Shapiro J.H., Jacobson H.G. Neurological syndromes associated with congenital absence of the odontoid process // AMA Arch Neurol Psychiatry. 1958. Vol. 80, N 3. P. 286–291. doi: 10.1001/archneurpsyc.1958.02340090022002
9. Губин А.В., Ульрих Э.В. Синдромальный подход к ведению детей с пороками развития шейного отдела позвоночника // Хирургия позвоночника. 2010. № 3. С. 014–019. doi: 10.14531/ss2010.3.14-19
10. Губин А.В., Ульрих Э.В., Мушкин А.Ю., и др. Неотложная вертебрология: шейный отдел позвоночника у детей // Хирургия позвоночника. 2013. № 3. С. 081–091. doi: 10.14531/ss2013.3.81-91
11. Hvistendahl M.A., Høy K. Untreated os odontoideum may cause tetraplegia // Ugeskr Laeger. 2020. Vol. 182, N 8. P. V05190319.
12. Рябых С.О., Очирова П.В., Губин А.В., и др. Вертебральный синдром при различных типах мукополисахаридоза: особенности клиники и лечения // Хирургия позвоночника. 2019. Т. 16, № 2. С. 81–91. doi: 10.14531/ss2019.2.81-91
13. Brecknell J.E., Malham G.M. Os odontoideum: report of three cases // J Clin Neurosci. 2008. Vol. 15, N 3. P. 295–301. doi: 10.1016/j.jocn.2006.07.022
14. de Carvalho M., Swash M. Neurologic complications of craniocervical dislocation // Handb Clin Neurol. 2014. N 119. P. 435–448. doi: 10.1016/B978-0-7020-4086-3.00028-X
15. Moon E., Lee S., Chong S., Park J.H. Atlantoaxial instability treated with free-hand C1–C2 fusion in a child with Morquio syndrome // Childs Nerv Syst. 2020. Vol. 36, N 8. P. 1785–1789. doi: 10.1007/s00381-020-04561-2
16. Spitzer R., Rabinowitch J.Y., Wybar K.C. A Study of the Abnormalities of the Skull, Teeth and Lenses in Mongolism // Can Med Assoc J. 1961. Vol. 84, N 11. P. 567–572.
17. French H.G., Burke S.W., Roberts J.M., et al. Upper cervical ossicles in Down syndrome // J Pediatr Orthop. 1987. Vol. 7, N 1. P. 69–71. doi: 10.1097/01241398-198701000-00014
18. Taggard D.A., Menezes A.H., Ryken T.C. Treatment of Down syndrome-associated craniocervical junction abnormalities // J Neurosurg. 2000. Vol. 93, N 2, Suppl. P. 205–213. doi: 10.3171/spi.2000.93.2.0205
19. Cros T., Linares R., Castro A., Mansilla F. Estudio radiológico de las alteraciones cervicales en el síndrome de Down Nuevos hallazgos mediante tomografía computarizada y reconstrucciones tridimensionales // Rev Neurol. 2000. Vol. 30, N 12. P. 1101–1117.
20. Menezes A.H. Craniocervical developmental anatomy and its implications // Childs Nerv Syst. 2008. Vol. 24, N 10. P. 1109–1122. doi: 10.1007/s00381-008-0600-1
21. Martich V., Ben-Ami T., Yousefzadeh D.K., Roizen N.J. Hypoplastic posterior arch of C-1 in children with Down syndrome: a double jeopardy // Radiology. 1992. Vol. 183, N 1. P. 125–128. doi: 10.1148/radiology.183.1.1532260
22. Menezes A.H. Decision making // Childs Nerv Syst. 2008. Vol. 24, N 10. P. 1147–1153. doi: 10.1007/s00381-008-0604-x
23. Zarantonello P., Spinnato P., Vommaro F., et al. Imaging Findings in an Early Symptomatic Dystopic Os Odontoideum // Can J Neurol Sci. 2021. Vol. 48, N 4. P. 565–566. doi: 10.1017/cjn.2020.223
24. Menezes A.H. Congenital and acquired abnormalities of the craniocervical junction. In: Youmans J., editor. Neurological Surgery. 4th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders Publishers, 1995. P. 1035–1089.
25. Кулешов А.А., Шкарубо А.Н., Еськин Н.А., и др. Варианты хирургического лечения застарелых переломов зубовидного отростка C2-позвонка // Хирургия позвоночника. 2019. Т. 16, № 1. С. 16–24. doi: 10.14531/ss2019.1.16-24
26. Ветрилэ С.Т., Колесов С.В. Краниовертебральная патология. Москва: Медицина, 2007.
27. Currarino G. Segmentation defect in the midodontoid process and its possible relationship to the congenital type of os odontoideum // Pediatr Radiol. 2002. Vol. 32, N 1. P. 34–40. doi: 10.1007/s00247-001-0579-1
28. Flemming C., Hodson C.J. Os odontoideum; a congenital abnormality of the axis; case report // J Bone Joint Surg Br. 1955. Vol. 37-B, N 4. P. 622–623. doi: 10.1302/0301-620X.37B4.622

29. McManners T. Odontoid hypoplasia // *Br J Radiol*. 1983. Vol. 56, N 672. P. 907–910. doi: 10.1259/0007-1285-56-672-907
30. Shapiro R., Youngberg A.S., Rothman S.L. The differential diagnosis of traumatic lesions of the occipito-atlanto-axial segment // *Radiol Clin North Am*. 1973. Vol. 11, N 3. P. 505–526.
31. Hedequist D.J., Mo A.Z. Os Odontoideum in Children // *J Am Acad Orthop Surg*. 2020. Vol. 28, N 3. P. e100–e107. doi: 10.5435/JAAOS-D-18-00637
32. Nader-Sepahi A., Casey A.T., Hayward R., et al. Symptomatic atlantoaxial instability in Down syndrome // *J Neurosurg*. 2005. Vol. 103, N 3, Suppl. P. 231–237. doi: 10.3171/ped.2005.103.3.0231
33. Wolff J. The law of bone remodeling. Transl. by P. Maquet. and R. Furlong. Berlin: Springer, 1986.
34. Kirlaw K.A., Hathout G.M., Reiter S.D., Gold R.H. Os odontoideum in identical twins: perspectives on etiology // *Skeletal Radiol*. 1993. Vol. 22, N 7. P. 525–527. doi: 10.1007/BF00209102
35. Morgan M.K., Onofrio B.M., Bender C.E. Familial os odontoideum. Case report // *J Neurosurg*. 1989. Vol. 70, N 4. P. 636–639. doi: 10.3171/jns.1989.70.4.0636
36. Verska J.M., Anderson P.A. Os odontoideum. A case report of one identical twin // *Spine (Phila Pa 1976)*. 1997. Vol. 22, N 6. P. 706–709. doi: 10.1097/00007632-199703150-00026
37. Chutkan N.B., King A.G., Harris M.B. Odontoid Fractures: Evaluation and Management // *J Am Acad Orthop Surg*. 1997. Vol. 5, N 4. P. 199–204. doi: 10.5435/00124635-199707000-00003
38. Crockard H.A., Stevens J.M. Craniovertebral junction anomalies in inherited disorders: part of the syndrome or caused by the disorder? // *Eur J Pediatr*. 1995. Vol. 154, N 7. P. 504–512. doi: 10.1007/BF02074823
39. Fielding J.W., Griffin P.P. Os odontoideum: an acquired lesion // *J Bone Joint Surg Am*. 1974. Vol. 56, N 1. P. 187–190.
40. Дуров М.Ф., Юханова О.Н. О причине и механизме возникновения зубовидной кости // *Ортопедия, травматология и протезирование*. 1986. № 6. С. 40–41.
41. Fielding J.W., Hensinger R.N., Hawkins R.J. Os Odontoideum // *J Bone Joint Surg Am*. 1980. Vol. 62, N 3. P. 376–383.
42. David K.M., Crockard A. Early development of the craniovertebral junction and cervical spine. In: Crockard A., Hayward R., Hoff J.T., editors. *Neurosurgery: the Scientific Basis of Clinical Practice*. 2nd ed. Oxford: Blackwell Scientific, 2000. P. 74–86.
43. Carfi A., Liperoti R., Fusco D., et al. Bone mineral density in adults with Down syndrome // *Osteoporos Int*. 2017. Vol. 28, N 10. P. 2929–2934. doi: 10.1007/s00198-017-4133-x
44. McKelvey K.D., Fowler T.W., Akel N.S., et al. Low bone turnover and low bone density in a cohort of adults with Down syndrome // *Osteoporos Int*. 2013. Vol. 24, N 4. P. 1333–1338. doi: 10.1007/s00198-012-2109-4
45. Caird M.S., Wills B.P., Dormans J.P. Down syndrome in children: the role of the orthopaedic surgeon // *J Am Acad Orthop Surg*. 2006. Vol. 14, N 11. P. 610–619. doi: 10.5435/00124635-200610000-00003
46. Helenius I.J., Bauer J.M., Verhofste B., et al. Os Odontoideum in Children: Treatment Outcomes and Neurological Risk Factors // *J Bone Joint Surg Am*. 2019. Vol. 101, N 19. P. 1750–1760. doi: 10.2106/JBJS.19.00314
47. Shaffrey C.I., Chenelle A.G., Abel M.F., et al. Anatomy and physiology of congenital spinal lesions. In: Benzel E.C., editor. *Spine Surgery: Techniques, Complication Avoidance, and Management*. 2nd ed. Philadelphia, PA: Elsevier Churchill Livingstone, 2005. P. 61–68.
48. Павлова О.М., Рябых С.О., Бурцев А.В., Губин А.В. Клинико-радиологические особенности атлантоаксиальных дислокаций на фоне врожденных аномалий развития краниовертебрального перехода // *Хирургия позвоночника*. 2018. Т. 15, № 1. С. 32–41. doi: 10.14531/ss2018.1.32-41
49. Луцик А.А., Раткин И.К., Никитин М.Н. Краниовертебральные повреждения и заболевания: монография. Новосибирск: Издатель, 1998.
50. McGoldrick J.M., Marx J.A. Traumatic central cord syndrome in a patient with Os odontoideum // *Ann Emerg Med*. 1989. Vol. 18, N 12. P. 1358–1361. doi: 10.1016/s0196-0644(89)80276-8
51. Raj A., Srivastava S.K., Marathe N., et al. Dystopic Os Odontoideum Causing Cervical Myelopathy: A Rare Case Report and Review of Literature // *Asian J Neurosurg*. 2020. Vol. 15, N 1. P. 236–240. doi: 10.4103/ajns.AJNS_35_19
52. Shirasaki N., Okada K., Oka S., et al. Os odontoideum with posterior atlantoaxial instability // *Spine (Phila Pa 1976)*. 1991. Vol. 16, N 7. P. 706–715. doi: 10.1097/00007632-199107000-00003
53. Луцик А.А., Пеганов А.И., Казанцев В.В., Раткин И.К. Вертебробазиллярная недостаточность, обусловленная костными аномалиями краниовертебрального перехода // *Хирургия позвоночника*. 2016. Т. 13, № 4. С. 49–55. doi: 10.14531/ss2016.4.49-55
54. Bunting C.S., Dower A., Seghol H., Kohan S. Os odontoideum: a rare cause of syncope // *BMJ Case Rep*. 2019. Vol. 12, N 11. P. e230945. doi: 10.1136/bcr-2019-230945
55. Locke G.R., Gardner J.I., Van Epps E.F. Atlas-dens interval (ADI) in children: a survey based on 200 normal cervical spines // *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*. 1966. Vol. 97, N 1. P. 135–140. doi: 10.2214/ajr.97.1.135
56. Fielding J.W., Cochran Gv, Lawsing J.F. 3rd, Hohl M. Tears of the transverse ligament of the atlas. A clinical and biomechanical study // *J Bone Joint Surg Am*. 1974. Vol. 56, N 8. P. 1683–1691.
57. Goel A., Shah A., Rajan S. Vertical mobile and reducible atlantoaxial dislocation. Clinical article // *J Neurosurg Spine*. 2009. Vol. 11, N 1. P. 9–14. doi: 10.3171/2009.3.SPINE08927
58. McKay S.D., Al-Omari A., Tomlinson L.A., Dormans J.P. Review of cervical spine anomalies in genetic syndromes // *Spine (Phila Pa 1976)*. 2012. Vol. 37, N 5. P. E269–E277. doi: 10.1097/BRS.0b013e31823b3ded
59. Menezes A.H., VanGilder J.C., Graf C.J., McDonnell D.E. Craniocervical abnormalities. A comprehensive surgical approach // *J Neurosurg*. 1980. Vol. 53, N 4. P. 444–455. doi: 10.3171/jns.1980.53.4.0444
60. Pizzutillo P.D., Herman M.J. Cervical spine issues in Down syndrome // *J Pediatr Orthop*. 2005. Vol. 25, N 2. P. 253–259. doi: 10.1097/01.bpo.0000154227.77609.90
61. Хусаинов Н.О., Виссарионов С.В., Кокушин Д.Н. Нестабильность краниовертебральной области у детей с синдромом Дауна // *Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста*. 2016. Т. 4, № 3. С. 71–77. doi: 10.17816/PTORS4371-77
62. Nakamura N., Inaba Y., Oba M., et al. Novel 2 Radiographical Measurements for Atlantoaxial Instability in Children with Down Syndrome // *Spine (Phila Pa 1976)*. 2014. Vol. 39, N 26. P. E1566–E1574. doi: 10.1097/brs.0000000000000625
63. Кулешов А.А., Шкарубо А.Н., Громов И.С., и др. Хирургическое лечение неопухолевых заболеваний краниовертебральной области // *Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова*. 2018. Т. 25, № 1. С. 36–41. doi: 10.17816/vto201825136-41

64. White K.S., Ball W.S., Prenger E.C., et al. Evaluation of the craniocervical junction in Down syndrome: correlation of measurements obtained with radiography and MR imaging // *Radiology* 1993. Vol. 186, N 2. P. 377–382. doi: 10.1148/radiology.186.2.8421738
65. D'Urso P.S., Williamson O.D., Thompson R.G. Biomechanical modeling as an aid to spinal instrumentation // *Spine*

- (Phila Pa 1976). 2005. Vol. 30, N 24. P. 2841–2845. doi: 10.1097/01.brs.0000190886.56895.3d
66. Dlouhy B.J., Policeni B.A., Menezes A.H. 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 // *J Neurosurg Spine*. 2017. Vol. 27, N 1. P. 20–28. doi: 10.3171/2016.11.SPINE16733

REFERENCES

- Vetrile ST, Kolesov SV. Anomalii razvitiya i displazii verkhne-sheynogo otdela pozvonochnika (klinika, diagnostika i lechenie). *N.N. Priorov Journal of Traumatology and Orthopedics*. 1997;1:62–67. (In Russ).
- Greenberg AD. Atlanto-axial dislocations. *Brain*. 1968;91(4):655–684. doi: 10.1093/brain/91.4.655
- Arvin B, Fournier-Gosselin MP, Fehlings MG. Os odontoideum: etiology and surgical management. *Neurosurgery*. 2010;66(3 Suppl):22–31. doi: 10.1227/01.NEU.0000366113.15248.07
- Klimo P Jr, Kan P, Rao G, et al. Os odontoideum: presentation, diagnosis, and treatment in a series of 78 patients. *J Neurosurg Spine*. 2008;9(4):332–242. doi: 10.3171/SPI.2008.9.10.332
- Visocchi M, Di Rocco C. Os odontoideum syndrome: pathogenesis, clinical patterns and indication for surgical strategies in childhood. *Adv Tech Stand Neurosurg*. 2014;40:273–293. doi: 10.1007/978-3-319-01065-6_9
- Sergeenko OM, Dyachkov KA, Ryabykh SO, et al. Atlantoaxial dislocation due to os odontoideum in patients with Down's syndrome: literature review and case reports. *Childs Nerv Syst*. 2020;36(1):19–26. doi: 10.1007/s00381-019-04401-y
- Klimo P Jr, Coon V, Brockmeyer D. Incidental os odontoideum: current management strategies. *Neurosurg Focus*. 2011;31(6):E10. doi: 10.3171/2011.9.FOCUS11227
- Rowland LP, Shapiro JH, Jacobson HG. Neurological syndromes associated with congenital absence of the odontoid process. *AMA Arch Neurol Psychiatry*. 1958;80(3):286–291. doi: 10.1001/archneur-psyc.1958.02340090022002
- Gubin AV, Ulrikh EV. Syndrome approach to the treatment of in children with cervical spine abnormalities. *Spine surgery*. 2010;3:014–019. (In Russ). doi: 10.14531/ss2010.3.14-19
- Gubin AV, Ulrikh EV, Mushkin AY, et al. Emergency vertebrology: cervical spine in children. *Spine surgery*. 2013;3:081–091. (In Russ). doi: 10.14531/ss2013.3.81-91
- Hvistendahl MA, Høy K. Untreated os odontoideum may cause tetraplegia. *Ugeskr Laeger*. 2020;182(8):V05190319. (In Danish).
- Ryabykh SO, Ochirova PV, Gubin AV, et al. The vertebral syndrome in various types of mucopolysaccharidosis: clinical features and treatment. *Spine Surgery*. 2019;16(2):81–92. (In Russ). doi: 10.14531/ss2019.2.81-91
- Brecknell JE, Malham GM. Os odontoideum: report of three cases. *J Clin Neurosci*. 2008;15(3):295–301. doi: 10.1016/j.jocn.2006.07.022
- de Carvalho M, Swash M. Neurologic complications of craniocervical dislocation. *Handb Clin Neurol*. 2014;119:435–448. doi: 10.1016/B978-0-7020-4086-3.00028-X
- Moon E, Lee S, Chong S, Park JH. Atlantoaxial instability treated with free-hand C1–C2 fusion in a child with Morquio syndrome. *Childs Nerv Syst*. 2020;36(8):1785–1789. doi: 10.1007/s00381-020-04561-2
- Spitzer R, Rabinowitch JY, Wybar KC. A Study of the Abnormalities of the Skull, Teeth and Lenses in Mongolism. *Can Med Assoc J*. 1961;84(11):567–572.
- French HG, Burke SW, Roberts JM, et al. Upper cervical ossicles in Down syndrome. *J Pediatr Orthop*. 1987;7(1):69–71. doi: 10.1097/01241398-198701000-00014
- Taggard DA, Menezes AH, Ryken TC. Treatment of Down syndrome-associated craniocervical junction abnormalities. *J Neurosurg*. 2000;93(2 Suppl):205–213. doi: 10.3171/spi.2000.93.2.0205
- Cros T, Linares R, Castro A, Mansilla F. A radiological study of the cervical alterations in Down syndrome. New findings on computerized tomography and three dimensional reconstructions. *Rev Neurol*. 2000;30(12):1101–1117. (In Spanish).
- Menezes AH. Craniocervical developmental anatomy and its implications. *Childs Nerv Syst*. 2008;24(10):1109–1122. doi: 10.1007/s00381-008-0600-1
- Martich V, Ben-Ami T, Yousefzadeh DK, Roizen NJ. Hypoplastic posterior arch of C-1 in children with Down syndrome: a double jeopardy. *Radiology*. 1992;183(1):125–128. doi: 10.1148/radiology.183.1.1532260
- Menezes AH. Decision making. *Childs Nerv Syst*. 2008;24(10):1147–1153. doi: 10.1007/s00381-008-0604-x
- Zarantonello P, Spinnato P, Vommaro F, et al. Imaging Findings in an Early Symptomatic Dystopic Os Odontoideum. *Can J Neurol Sci*. 2021;48(4):565–566. doi: 10.1017/cjn.2020.223
- Menezes AH. Congenital and acquired abnormalities of the craniocervical junction. In: Youmans J, editor. *Neurological Surgery*. 4th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders Publishers; 1995. P. 1035–1089.
- Kuleshov AA, Shkarubo AN, Eskin NA, et al. Options for surgical treatment of chronic C2 odontoid fractures. *Spine Surgery*. 2019;16(1):16–24. (In Russ). doi: 10.14531/ss2019.1.16-24
- Vetrile ST, Kolesov SV. *Kraniocervikal'naya patologiya*. Moscow: Meditsina; 2007. (In Russ).
- Currarino G. Segmentation defect in the midodontoid process and its possible relationship to the congenital type of os odontoideum. *Pediatr Radiol*. 2002;32(1):34–40. doi: 10.1007/s00247-001-0579-1
- Flemming C, Hodson CJ. Os odontoideum; a congenital abnormality of the axis; case report. *J Bone Joint Surg Br*. 1955;37-B(4):622–623. doi: 10.1302/0301-620X.37B4.622
- McManners T. Odontoid hypoplasia. *Br J Radiol*. 1983;56(672):907–910. doi: 10.1259/0007-1285-56-672-907
- Shapiro R, Youngberg AS, Rothman SL. The differential diagnosis of traumatic lesions of the occipito-atlanto-axial segment. *Radiol Clin North Am*. 1973;11(3):505–526.
- Hedequist DJ, Mo AZ. Os Odontoideum in Children. *J Am Acad Orthop Surg*. 2020;28(3):e100–e107. doi: 10.5435/JAAOS-D-18-00637
- Nader-Sepahi A, Casey AT, Hayward R, et al. Symptomatic atlantoaxial instability in Down syndrome. *J Neurosurg*. 2005;103(3 Suppl):231–237. doi: 10.3171/ped.2005.103.3.0231

33. Wolff J. *The law of bone remodeling*. Transl. by P. Maquet and R. Furlong. Berlin: Springer; 1986.
34. Kirlaw KA, Hathout GM, Reiter SD, Gold RH. Os odontoideum in identical twins: perspectives on etiology. *Skeletal Radiol*. 1993;22(7):525–527. doi: 10.1007/BF00209102
35. Morgan MK, Onofrio BM, Bender CE. Familial os odontoideum. Case report. *J Neurosurg*. 1989;70(4):636–639. doi: 10.3171/jns.1989.70.4.0636
36. Verska JM, Anderson PA. Os odontoideum. A case report of one identical twin. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1997;22(6):706–709. doi: 10.1097/00007632-199703150-00026
37. Chutkan NB, King AG, Harris MB. Odontoid Fractures: Evaluation and Management. *J Am Acad Orthop Surg*. 1997;5(4):199–204. doi: 10.5435/00124635-199707000-00003
38. Crockard HA, Stevens JM. Craniovertebral junction anomalies in inherited disorders: part of the syndrome or caused by the disorder? *Eur J Pediatr*. 1995;154(7):504–512. doi: 10.1007/BF02074823
39. Fielding JW, Griffin PP. Os odontoideum: an acquired lesion. *J Bone Joint Surg Am*. 1974;56(1):187–190.
40. Durov MF, Yukhanova ON. O prichine i mekhanizme vozniknoveniya zubovidnoi kosti. *Ortopediya, travmatologiya i protezirovaniye* 1986;6:40–41. (In Russ).
41. Fielding JW, Hensinger RN, Hawkins RJ. Os Odontoideum. *J Bone Joint Surg Am*. 1980;62(3):376–383.
42. David KM, Crockard A. Early development of the craniovertebral junction and cervical spine. In: Crockard A, Hayward R, Hoff JT, editors. *Neurosurgery: the Scientific Basis of Clinical Practice*. 2nd ed. Oxford: Blackwell Scientific; 2000. P. 74–86.
43. Carfi A, Liperoti R, Fusco D, et al. Bone mineral density in adults with Down syndrome. *Osteoporos Int*. 2017;28(10):2929–2934. doi: 10.1007/s00198-017-4133-x
44. McKelvey KD, Fowler TW, Akel NS, et al. Low bone turnover and low bone density in a cohort of adults with Down syndrome. *Osteoporos Int*. 2013;24(4):1333–1338. doi: 10.1007/s00198-012-2109-4
45. Caird MS, Wills BP, Dormans JP. Down syndrome in children: the role of the orthopaedic surgeon. *J Am Acad Orthop Surg*. 2006;14(11):610–619. doi: 10.5435/00124635-200610000-00003
46. Helenius IJ, Bauer JM, Verhofste B, et al. Os Odontoideum in Children: Treatment Outcomes and Neurological Risk Factors. *J Bone Joint Surg Am*. 2019;101(19):1750–1760. doi: 10.2106/JBJS.19.00314
47. Shaffrey CI, Chenelle AG, Abel MF, et al. Anatomy and physiology of congenital spinal lesions. In: Benzel EC, editor. *Spine Surgery: Techniques, Complication Avoidance, and Management*. 2nd ed. Philadelphia, PA: Elsevier Churchill Livingstone; 2005. P. 61–68.
48. Pavlova OM, Ryabykh SO, Burtsev AV, Gubin AV. Clinical and radiological features of atlantoaxial dislocations associated with congenital malformations of the craniovertebral junction. *Spine Surgery*. 2018;15(1):32–41. (In Russ). doi: 10.14531/ss2018.1.32-41
49. Lutsik AA, Ratkin IK, Nikitin MN. *Kraniovertebral'nye povrezhdeniya i zabolevaniya: monografiya*. Novosibirsk: Izdatel'; 1998. (In Russ).
50. McGoldrick JM, Marx JA. Traumatic central cord syndrome in a patient with Os odontoideum. *Ann Emerg Med*. 1989;18(12):1358–1361. doi: 10.1016/s0196-0644(89)80276-8
51. Raj A, Srivastava SK, Marathe N, et al. Dystopic Os Odontoideum Causing Cervical Myelopathy: A Rare Case Report and Review of Literature. *Asian J Neurosurg*. 2020;15(1):236–240. doi: 10.4103/ajns.AJNS_35_19
52. Shirasaki N, Okada K, Oka S, et al. Os odontoideum with posterior atlantoaxial instability. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1991;16(7):706–715. doi: 10.1097/00007632-199107000-00003
53. Lutsik AA, Peganov AI, Kazantsev VV, Ratkin IK. Vertebrobasilar insufficiency due to osseous abnormalities of the craniovertebral junction. *Spine Surgery*. 2016;13(4):49–55. (In Russ). doi: 10.14531/ss2016.4.49-55
54. Bunting CS, Dower A, Seghol H, Kohan S. Os odontoideum: a rare cause of syncope. *BMJ Case Rep*. 2019;12(11):e230945. doi: 10.1136/bcr-2019-230945
55. Locke GR, Gardner JI, Van Epps EF. Atlas-dens interval (ADI) in children: a survey based on 200 normal cervical spines. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*. 1966;97(1):135–140. doi: 10.2214/ajr.97.1.135
56. Fielding JW, Cochran Gv, Lawsing JF 3rd, Hohl M. Tears of the transverse ligament of the atlas. A clinical and biomechanical study. *J Bone Joint Surg Am*. 1974;56(8):1683–1691.
57. Goel A, Shah A, Rajan S. Vertical mobile and reducible atlantoaxial dislocation. Clinical article. *J Neurosurg Spine*. 2009;11(1):9–14. doi: 10.3171/2009.3.SPINE08927
58. McKay SD, Al-Omari A, Tomlinson LA, Dormans JP. Review of cervical spine anomalies in genetic syndromes. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2012;37(5):E269–E277. doi: 10.1097/BRS.0b013e31823b3ded
59. Menezes AH, VanGilder JC, Graf CJ, McDonnell DE. Craniocervical abnormalities. A comprehensive surgical approach. *J Neurosurg*. 1980;53(4):444–455. doi: 10.3171/jns.1980.53.4.0444
60. Pizzutillo PD, Herman MJ. Cervical spine issues in Down syndrome. *J Pediatr Orthop*. 2005;25(2):253–259. doi: 10.1097/01.bpo.0000154227.77609.90
61. Khusainov NO, Vissarionov SV, Kokushin DN. Craniocervical instability in children with Down's syndrome. *Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery*. 2016;4(3):71–77. (In Russ). doi: 10.17816/PTORS4371-77
62. Nakamura N, Inaba Y, Oba M, et al. Novel 2 Radiographical Measurements for Atlantoaxial Instability in Children with Down Syndrome. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2014;39(26):E1566–E1574. doi: 10.1097/brs.0000000000000625
63. Kuleshov AA, Shkarubo AN, Gromov IS, et al. Surgical treatment for nontumorous diseases of craniovertebral region. *N.N. Priorov Journal of Traumatology and Orthopedics*. 2018;25(1):36–41. (In Russ). doi: 10.17816/vto201825136-41
64. White KS, Ball WS, Prenger EC, et al. Evaluation of the craniocervical junction in Down syndrome: correlation of measurements obtained with radiography and MR imaging. *Radiology*. 1993;186(2):377–382. doi: 10.1148/radiology.186.2.8421738
65. D'Urso PS, Williamson OD, Thompson RG. Biomechanical modeling as an aid to spinal instrumentation. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2005;30(24):2841–2845. doi: 10.1097/01.brs.0000190886.56895.3d
66. Dlouhy BJ, Policeni BA, Menezes AH. 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. *J Neurosurg Spine*. 2017;27(1):20–28. doi: 10.3171/2016.11.SPINE16733

ОБ АВТОРАХ

Кулешов Александр Алексеевич, д.м.н., заведующий отделением, врач травматолог-ортопед;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9526-8274>;
eLibrary SPIN: 7052-0220; e-mail: cito-spine@mail.ru

Шкарубо Алексей Николаевич, д.м.н., ведущий научный сотрудник, врач-нейрохирург;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3445-3115>;
eLibrary SPIN: 3420-3394; e-mail: ashkarubo@nsi.ru

* **Шаров Владислав Андреевич**, врач травматолог-ортопед;
адрес: Россия, 127299, Москва, ул. Приорова, д. 10;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0801-0639>;
eLibrary SPIN: 8062-9216; e-mail: sharov.vlad397@gmail.com

Ветрилэ Марчел Степанович, к.м.н.,
врач травматолог-ортопед;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6689-5220>;
eLibrary SPIN: 9690-5117; e-mail: vetrilams@cito-priorov.ru

Лисянский Игорь Николаевич, к.м.н.,
врач травматолог-ортопед;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2479-4381>;
eLibrary SPIN: 9845-1251; e-mail: lisigornik@list.ru

Макаров Сергей Николаевич, к.м.н.,
врач травматолог-ортопед;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0406-1997>;
eLibrary SPIN: 2767-2429; e-mail: moscow.makarov@gmail.com

AUTHORS' INFO

Alexander A. Kuleshov, MD, Dr. Sci. (Med.),
traumatologist-orthopedist, department head;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9526-8274>;
eLibrary SPIN: 7052-0220; e-mail: cito-spine@mail.ru

Alexey N. Shkarubo, MD, Dr. Sci. (Med.),
leading researcher, neurosurgeon;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3445-3115>;
eLibrary SPIN: 3420-3394; e-mail: ashkarubo@nsi.ru

* **Vladislav A. Sharov**, traumatologist-orthopedist;
address: 10 Priorova Str., 127299, Moscow, Russia;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0801-0639>;
eLibrary SPIN: 8062-9216; e-mail: sharov.vlad397@gmail.com

Marchel S. Vetrile, MD, Cand. Sci. (Med.),
traumatologist-orthopedist;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6689-5220>;
eLibrary SPIN: 9690-5117; e-mail: vetrilams@cito-priorov.ru

Igor N. Lisyansky, MD, Cand. Sci. (Med.),
traumatologist-orthopedist;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2479-4381>;
eLibrary SPIN: 9845-1251; e-mail: lisigornik@list.ru

Sergey N. Makarov, MD, Cand. Sci. (Med.),
traumatologist-orthopedist;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0406-1997>;
eLibrary SPIN: 2767-2429; e-mail: moscow.makarov@gmail.com

* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author