



АНОМАЛИЯ КИММЕРЛЕ: КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ И ПРОГНОСТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ОСНОВНЫХ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ СИНДРОМОВ

Юлдашев Шавкидин Сайпиевич

Специализированный научно-практический центр нейрохирургии и нейрореабилитации
при СамГМУ

Аннотация.

Актуальность. Аномалия Киммерле является одной из наиболее распространённых врождённых аномалий краниовертебрального перехода и часто ассоциируется с нарушениями вертебробазилярной гемодинамики и полиморфной неврологической симптоматикой. Несмотря на высокую распространённость, клиническое значение данной аномалии нередко недооценивается, особенно с учётом возрастных особенностей течения.

Цель исследования. Изучить клинические, нейровизуализационные и нейрофизиологические проявления аномалии Киммерле в различных возрастных группах и определить прогностически значимые критерии развития неврологических осложнений.

Материалы и методы. Проведено длительное клиничко-инструментальное наблюдение пациентов с рентгенологически подтверждённой аномалией Киммерле. Использованы методы клиничко-неврологического обследования, ультразвуковой доплерографии, МРТ и МР-ангиографии головного мозга, КТ шейного отдела позвоночника, электроэнцефалографии и нейроофтальмологического осмотра. Пациенты были распределены по возрастным группам с последующим динамическим анализом.

Результаты. Ведущими клиническими синдромами являлись цефалгический, пароксизмальные нарушения кровообращения в системе позвоночных артерий, эпилептический и корешковый синдромы. Выраженность и структура симптоматики зависели от возраста пациентов. Нейровизуализация выявила высокую частоту сопутствующих сосудистых и структурных аномалий головного мозга, а доплерографические исследования подтвердили позиционную компрессию позвоночных артерий и венозную дисциркуляцию. Патологические изменения на ЭЭГ коррелировали с тяжестью клинического течения.

Заключение. Аномалия Киммерле является клинически значимой патологией с возраст-зависимыми неврологическими проявлениями. Сочетание данной аномалии с сосудистыми и структурными изменениями головного мозга повышает риск развития вертебробазилярной недостаточности и эпилептических синдромов, что требует комплексного диагностического подхода и динамического наблюдения.

Ключевые слова: аномалия Киммерле; краниовертебральный переход; вертебробазилярная недостаточность; головная боль; эпилепсия; доплерография; МРТ.

KIMMERLE ANOMALY: CLINICAL, DIAGNOSTIC, AND PROGNOSTIC ASPECTS OF MAJOR NEUROLOGICAL SYNDROMES

Yuldashev Shavkidin Saypievich

Specialized scientific and practical center for Neurosurgery and Neurorehabilitation at the
Samarkand State Medical University

Abstract.

Background. Kimmerle anomaly is one of the most common congenital malformations of the craniovertebral junction and is frequently associated with vertebrobasilar hemodynamic disturbances and polymorphic neurological manifestations. Despite its high prevalence, the clinical

significance of this anomaly remains underestimated, particularly in relation to age-dependent symptom evolution.

Objective. To analyze the clinical, neuroimaging, and neurophysiological features of Kimmerle anomaly across different age groups and to identify prognostically significant criteria for neurological complications.

Materials and Methods. A longitudinal observational study was conducted involving patients with radiologically confirmed Kimmerle anomaly. Clinical-neurological examination, Doppler ultrasonography, magnetic resonance imaging and angiography, computed tomography of the cervical spine, electroencephalography, and neuro-ophthalmological assessment were performed. Patients were stratified by age, and long-term follow-up data were analyzed.

Results. The dominant clinical manifestations included cephalgic, vertebrobasilar paroxysmal, epileptic, and radicular syndromes. Symptom severity and structure demonstrated clear age-related differences. Neuroimaging revealed a high prevalence of concomitant cerebral vascular and structural anomalies, while Doppler studies confirmed positional vertebral artery compression and venous outflow disturbances. Electroencephalographic abnormalities were detected in the majority of patients and correlated with the severity of clinical manifestations.

Conclusion. Kimmerle anomaly represents a clinically significant condition with age-dependent neurological expression. Its combination with cerebral vascular and structural abnormalities increases the risk of vertebrobasilar insufficiency and epileptic manifestations. Comprehensive diagnostic evaluation and prognostic stratification are essential for timely management and prevention of unfavorable outcomes.

Keywords: Kimmerle anomaly; craniovertebral junction; vertebrobasilar insufficiency; headache; epilepsy; Doppler ultrasonography; MRI.

KIMMERLE ANOMALIYASI: ASOSIY NEVROLOGIK SINDROMLARNING KLINIK-DIAGNOSTIK VA PROGNOZIK ASPEKTLARI

Yuldashev Shavkidin Saypiyevich

Samarqand davlat tibbiyot universiteti huzuridagi Neyroxirurgiya va neyroreabilitatsiya
ixtisoslashtirilgan ilmiy-amaliy markazi

Annotatsiya.

Dolzarbli. Kimmerle anomaliyasi kraniovertebral o'tish sohasining eng ko'p uchraydigan tug'ma rivojlanish nuqsonlaridan biri bo'lib, u ko'pincha vertebrobazilyar gemodinamika buzilishlari va turli nevrologik sindromlar bilan kechadi. Ushbu patologiyaning klinik ahamiyati, ayniqsa yoshga bog'liq klinik kechish xususiyatlari nuqtai nazaridan, yetarli darajada baholanmagan.

Tadqiqot maqsadi. Turli yosh guruhlarida Kimmerle anomaliyasining klinik, neyrovizual va neyrofiziologik namoyon bo'lishlarini tahlil qilish hamda nevrologik asoratlar rivojlanishini bashoratlovchi muhim mezonlarni aniqlash.

Materiallar va usullar. Rentgenologik tasdiqlangan Kimmerle anomaliyasiga ega bemorlar ustida uzoq muddatli kuzatuv o'tkazildi. Klinik-nevrologik tekshiruv, ultratovush dopplerografiyasi, bosh miyaning MRT va MR-angiografiyasi, bo'yin umurtqa pog'onasining KT, elektroensefalografiya va neyrooftalmologik baholash usullari qo'llanildi. Bemorlar yosh guruhlari bo'yicha taqsimlanib, dinamik tahlil qilindi.

Natijalar. Asosiy klinik sindromlar sifatida sefalgiya, vertebrobazilyar qon aylanishining paroksizmal buzilishlari, epileptik va radikulyar sindromlar aniqlandi. Klinik belgilar ifodalanishi bemor yoshiga bog'liq holda farq qildi. Neyrovizual tekshiruvlar bosh miya tomir va strukturaviy anomaliyalarining yuqori uchrash chastotasini ko'rsatdi, dopplerografiya esa umurtqa arteriyalarining pozitsion kompressiyasi va venoz oqim buzilishlarini tasdiqladi. EEGdagi patologik o'zgarishlar klinik og'irlik darajasi bilan bog'liq edi.

Xulosa. Kimmerle anomaliyasi yoshga bog'liq nevrologik namoyon bo'lishlarga ega bo'lgan klinik ahamiyatli patologiya hisoblanadi. Ushbu anomaliyaning miya tomirlari va

strukturaviy o'zgarishlar bilan birga kechishi vertebrobazilyar yetishmovchilik va epileptik sindromlar rivojlanish xavfini oshiradi, bu esa kompleks diagnostika va muntazam kuzatuvni talab qiladi.

Kalit so'zlar: Kimmerle anomaliyasi; kraniovertebral o'tish; vertebrobazilyar yetishmovchilik; bosh og'rig'i; epilepsiya; dopplerografiya; MRT.

Введение. Аномалия Киммерле относится к числу наиболее часто встречающихся врождённых вариантов строения краниовертебрального перехода и представляет собой костное образование, формирующее частично или полностью замкнутый канал для позвоночной артерии на уровне атланта [2, 4, 9]. На протяжении более чем двух столетий данная аномалия оставалась объектом преимущественно патоморфологических исследований и выявлялась исключительно при аутопсийных исследованиях, что было связано с отсутствием клинических и инструментальных возможностей её прижизненной визуализации [7, 11]. Топографическое расположение аномалии в зоне перехода основания черепа в шейный отдел позвоночника обуславливает её высокую клиническую значимость, поскольку именно в этой области сосредоточены критически важные сосудисто-нервные структуры, участвующие в регуляции мозгового кровообращения и ликвородинамики [5, 6].

Прижизненная диагностика аномалии Киммерле в течение длительного времени представляла существенные трудности, что объяснялось выраженным клиническим полиморфизмом, отсутствием патогномоничных симптомов и недостаточным применением целенаправленных нейровизуализационных исследований в популяции [3, 8]. Лишь с внедрением современных методов лучевой диагностики, включая мультиспиральную компьютерную томографию, магнитно-резонансную томографию и ангиографические методики, интерес к данной патологии значительно возрос, а спектр описываемых клинических проявлений был существенно расширен [10].

Целью настоящего исследования явился комплексный анализ клинических проявлений аномалии Киммерле в различных возрастных периодах с последующей разработкой диагностических и прогностических критериев течения заболевания.

Материалы и методы исследования. В исследование были включены данные обследования 112 пациентов с рентгенологически подтверждённой аномалией Киммерле, среди которых преобладали женщины (72 наблюдения), тогда как мужчин было 40. Возраст обследованных варьировал от 18 до 68 лет. В зависимости от возраста пациенты были распределены на четыре клинические группы, представленные в таблице 1.

Таблица 1. Распределение пациентов с аномалией Киммерле по возрастным группам

Возрастная группа	Возраст (лет)	Число пациентов (n)	Доля (%)
I группа	18–29	26	23,2
II группа	30–39	24	21,4
III группа	40–49	27	24,1
IV группа	≥50	35	31,3
Всего	—	112	100

Из исследования исключались пациенты с выраженной соматической декомпенсацией, онкологическими заболеваниями, тяжёлыми психическими расстройствами, а также последствиями массивных черепно-мозговых и спинальных травм. Комплекс обследований включал детальный анализ анамнестических данных, клинико-неврологическое исследование, ультразвуковую доплерографию и дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий, магнитно-резонансную томографию головного мозга с ангиографией, компьютерную томографию шейного отдела позвоночника, электроэнцефалографию и нейроофтальмологическое обследование [1, 3].

Наблюдение за пациентами проводилось в динамике в течение 7 лет с частотой контрольных осмотров от одного до трёх раз в год. Все данные систематизировались с использованием стандартизированных анкет и подвергались статистической обработке.

Результаты исследования. Клиническая картина аномалии Киммерле в подавляющем большинстве случаев носила пароксизмальный характер и включала сочетание

цефалгического синдрома, вегетативно-вестибулярных расстройств и болевого корешкового компонента. Интенсивность и частота приступов варьировали в широких пределах и зависели от положения головы, физической нагрузки, а также психоэмоционального напряжения [6, 10].

Головные боли у большинства пациентов имели мигреноподобный характер, преимущественно локализуясь в затылочной области с последующей быстрой иррадиацией в лобно-височные зоны. В 68% наблюдений цефалгия сопровождалась зрительными феноменами в виде фотопсий, скотом или кратковременных дефектов полей зрения [4]. Головокружение отмечалось у 49% пациентов, а односторонние парестезии, соответствующие зоне болевых ощущений, регистрировались примерно в 23% случаев.

Выраженный вегетативный компонент приступов был зафиксирован у 90% обследованных и включал эпизоды немотивированной тревоги, тахикардии, одышки, тремора, лабильности артериального давления, а также внезапной общей слабости с элементами нарушения сознания [7]. В ряде наблюдений (около 19%) отмечались кратковременные обонятельные, вкусовые или слуховые галлюцинации, а также эмоционально-волевые расстройства. Реже, приблизительно в 12% случаев, наблюдались соматосенсорные феномены с распространением парестезий по типу джексоновского марша.

Продолжительность пароксизмов колебалась от нескольких минут до нескольких часов, а их частота варьировала от единичных эпизодов в течение года до ежедневных приступов. Характерной особенностью являлась стереотипность клинических проявлений и их чёткая связь с провоцирующими факторами, такими как резкие повороты головы, разгибание шеи или длительное пребывание в неудобном положении во время сна [2].

Болевой синдром в шейном отделе позвоночника отмечался у всех пациентов без исключения. Он носил приступообразный характер, напоминая прострел, и иррадиировал в плечевой пояс, затылочную область, реже — в зону внутреннего уха, заднюю стенку глотки или нижнюю челюсть. При пальпации выявлялись болезненность и выраженное напряжение затылочных мышц.

Лучевая диагностика показала, что у 94% пациентов имелся полностью сформированный костный канал позвоночной артерии, тогда как у остальных наблюдался неполный вариант аномалии. Дегенеративно-дистрофические изменения шейного отдела позвоночника выявлялись в 65% случаев, преимущественно у пациентов старших возрастных групп [5]. Примерно у 42% из них развивались транзиторные нарушения кровообращения в вертебробазилярном бассейне с формированием вестибулоцеребеллярных и вестибулокохлеарных синдромов.

Магнитно-резонансная томография выявляла как диффузные, так и очаговые изменения вещества головного мозга. Диффузные изменения включали расширение субарахноидальных пространств (в 28% наблюдений) и асимметричное расширение боковых желудочков (в 50%). Очаговые ишемические изменения, преимущественно в затылочных долях, регистрировались примерно в 14% случаев [8].

Ангиографическое исследование позволило выявить аномалии строения мозговых сосудов у 96% пациентов, включая гипоплазию задних соединительных артерий, патологическую извитость позвоночных артерий, их асимметрию и сочетание нескольких сосудистых аномалий одновременно [3]. Допплерографически асимметрия кровотока по позвоночным артериям фиксировалась более чем у 90% обследованных, преимущественно за счёт снижения скорости кровотока в сегментах V3–V4.

Электроэнцефалографическое исследование выявило патологические изменения у 91% пациентов. Согласно классификации Е.А. Жирмунского, преобладали десинхронизированные и гиперсинхронные типы ЭЭГ, тогда как ирритативно-пароксизмальные паттерны регистрировались преимущественно у пациентов с эпилептическим синдромом [1].

Клинические синдромы и возрастные особенности. На основании ведущего клинического симптома были выделены четыре основных синдромных комплекса, представленные в таблице 2.

Таблица 2. Распределение ведущих клинических синдромов при аномалии Киммерле

Синдром	Число пациентов (n)	Доля (%)
Пароксизмальные нарушения кровообращения в ВББ	48	42,9
Цефалгический синдром	34	30,4
Эпилептический синдром	20	17,9
Радикулопатический синдром	10	8,8

Пароксизмальные нарушения кровообращения в вертебробазилярной системе чаще наблюдались у пациентов старшей возрастной группы и включали вестибулярные, окулоцефалические и панические расстройства. Эпилептический синдром, напротив, преобладал у молодых пациентов и характеризовался простыми парциальными приступами височной локализации с выраженной аурой [9].

Обсуждение и прогноз. Длительное динамическое наблюдение позволило выделить три степени клинической тяжести аномалии Киммерле: лёгкую, умеренную и тяжёлую, каждая из которых имела свои прогностические особенности. К достоверным неблагоприятным прогностическим критериям были отнесены тяжёлая клиническая форма, наличие эпилептиформной активности на ЭЭГ, сосудистые аномалии по данным ангиографии и структурные изменения головного мозга по МРТ [6, 10].

Аномалия Киммерле представляет собой клинически значимый фактор риска раннего развития цереброваскулярных нарушений, особенно при сочетании с сосудистыми и структурными аномалиями головного мозга. Своевременная комплексная диагностика и динамическое наблюдение пациентов позволяют оптимизировать лечебную тактику и снизить риск неблагоприятных исходов [4–8].

Список литературы.

1. Zhirmunsky, E. A. (1974). *Clinical electroencephalography*. Moscow: Medicine.
2. Kimmerle, A. (1930). Über knöcherne Veränderungen am Atlas. *Anatomischer Anzeiger*, 69, 289–295.
3. Bogduk, N. (2012). *Clinical anatomy of the cervical spine*. Elsevier.
4. Mitchell, J. A., & Chalmers, A. (2016). Vertebral artery compression syndromes. *Journal of Neurology*, 263(4), 689–698.
5. Smirnov, A. V. (2015). Craniovertebral junction anomalies. *Neurosurgery Journal*, 4, 45–53.
6. Turgut, M., et al. (2017). Kimmerle anomaly and vertebrobasilar insufficiency. *Acta Neurochirurgica*, 159(8), 1447–1454.
7. Barkovich, A. J. (2018). *Pediatric neuroimaging*. Lippincott Williams & Wilkins.
8. Osborn, A. G. (2014). *Diagnostic imaging: Brain*. Elsevier.
9. Tubbs, R. S., et al. (2011). The arcuate foramen. *Journal of Neurosurgery: Spine*, 14(3), 292–296.
10. Kim, D. H., & Vaccaro, A. R. (2018). Cervical spine disorders. *Spine*, 43(12), 857–865.
11. Standring, S. (2020). *Gray's Anatomy*. Elsevier.