

ГЛАЗНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СИНДРОМА АРНОЛЬДИ-КИАРИ

Н. И. Нарлицына, канд. мед. наук, **Н. В. Коновалова**, канд. мед. наук,

Т. М. Серебряна, канд. мед. наук, **А. Я. Новик**, канд. мед. наук,

Л. А. Михайличенко, врач, **А. В. Рыбалко**, врач

ГУ «Институт глазных болезней и тканевой терапии им. В. П. Филатова НАМН Украины»,
Украина, Одесса

Проаналізовані офтальмологічні ознаки синдрому Арнольда-Кіарі у хворого з застійними дисками зорового нерву на протязі трьох місяців. Розглянуті питання діагностики та лікування цієї хвороби.

Ключевые слова: синдром Арнольда-Киари, диагностика, лечение.

Ключові слова: синдром Арнольда-Кіарі, діагностика, лікування.

Введение. В последнее время в практику офтальмологов включен такой диагноз, как синдром Арнольда-Киари [5, 6], при котором наблюдается врожденное увеличение диаметра большого затылочного отверстия (в норме лобно-затылочный размер — 50–60 мм, теменной — 25–40 мм). В увеличенное отверстие может выпасть и вклиниться нижний отдел мозжечка. Впервые синдром был описан немецким патологом Арнольдом в 1894 году и в 1895 году австрийским патологом Киари, однако его своевременное выявление стало возможным только в настоящее время в связи с развитием медицинских диагностических технологий, в первую очередь рентгенологических.

Настоящий синдром является мультифакторным церебромедулярным уродством, формирующимся внутриутробно в период 2–8 недель — бурного внутриутробного органогенеза с максимальной тератогенной уязвимостью [4]. Наиболее распространенными тератогенными факторами являются: медикаментозные средства, используемые во время беременности, метаболические дисфункции у беременных женщин (сахарный диабет, дефицит йода, голодание); неблагоприятные физические факторы окружающей среды; вредные привычки беременных; материнские инфекции (сифилис, краснуха, Toxh инфекции) [1, 5].

Диагноз устанавливается по данным магнитно-резонансной томографии, при необходимости проводят компьютерную томографию с трехмерной реконструкцией затылочной кости и шейных позвонков.

К офтальмологу такие пациенты обращаются с жалобами на периодическое или стойкое ухудшение зрения; нистагм; диплопию; косоглазие. При офтальмоскопии наблюдается картина застойного диска зрительного нерва или атрофия зрительного нерва в зависимости от стадии заболевания [2, 3, 5]. Такие пациенты нуждаются в наблюдении нейрохирурга, офтальмолога и невро-

патолога, которые проводят симптоматическую терапию.

Так как синдром Арнольда-Киари занимает одно из первых мест в структуре аномалий ЦНС — 1–4 случая на 1000 новорожденных, мы считаем необходимым ознакомить с его симптоматикой практических офтальмологов.

Целью данного сообщения является описание клинического случая синдрома Арнольда-Киари, проявившегося развитием застойного диска зрительного нерва.

Под нашим наблюдением находился пациент М., 38 лет, история болезни № 215143. Заболевание обоих глаз возникло у него в декабре 2009 года. За месяц до этого большой перенос опоясывающий лишай в тяжелой форме (резкие боли, высокая температура) и получил интенсивную терапию массивными дозами противовирусных препаратов. На фоне лечения пациент заметил появление метаморфопсий (в виде мелькающих светящихся точек) перед обоими глазами, однако к офтальмологу обратился только после купирования клинических признаков опоясывающего лишая и улучшения общего состояния. В момент обращения он уже отмечал ухудшение зрения на обоих глазах. В анамнезе у пациента перенесенный макулит и отсутствие каких-либо симптомов застойного диска зрительного нерва.

При первичном осмотре у пациента наблюдались следующие изменения со стороны зрительного анализатора на обоих глазах: единичные плавающие помутнения в стекловидном теле, на глазном дне диск зрительного нерва был гиперемирован, с умеренным выстоянием над уровнем сетчатки (не более 1,5–2 D), границы и сосудистая воронка не контурировались из-за отека, который распространялся на задний полюс глаза и макулу; на фоне отека наблюдались единичные геморрагии, а также плазморрагии в виде желтовато-белых пятен. Вены сетчатки были резко расширены, извиты, неравномерного калибра, артерии сужены, в макуле — патологические рефлексы.

Острота зрения правого глаза составляла 0,5, не корригировалась, левого — 0,4, не корригировалась, для близи различал только шрифт № 8. В поле зрения обоих глаз были

выявлены относительные центральные скотомы в пределах 10, размеры слепых пятен были увеличены на 3–4 см. Порог электрической чувствительности зрительного нерва по фосфену составлял 60 мкА на правом и 65 мкА на левом глазах.

Больному была назначена рассасывающая и дегидратационная терапия, одновременно было продолжено его обследование.

При МРТ исследовании головного мозга у пациента было обнаружено увеличение размеров затылочного отверстия (80 мм лобно-затылочный и 50 мм теменной). На последующей консультации невропатолога был установлен диагноз синдрома Арнольда-Киари в стадии декомпенсации и даны рекомендации продолжить лечение.

Несмотря на интенсивную терапию у больного прогрессивно ухудшалась острота зрения на обоих глазах (на правом — до 0,3, не корригировалась, на левом — до 0,35, не корригировалась и нарастали явления застоя диска зрительного нерва. При офтальмоскопии наблюдались увеличение размеров диска зрительного нерва по плоскости глазного дна, его проминенция в стекловидное тело увеличилась до 4–5 D, стала более выраженной ступенчатостью его границ. Усилилась извитость вен, появились микрогеморрагии в краевой зоне диска зрительного нерва, а также вокруг диска в результате венозного застоя, сдавления вен и нарушения целостности стенок мелких сосудов. Появились белые очаги транссудации в зоне отечной ткани диска зрительного нерва.

Включение в комплексную терапию массивных доз кортикостероидов позволило не только остановить развитие процесса, но и добиться регрессии патологических явлений со стороны диска зрительного нерва — в течение недели уменьшился отек и проминенция диска зрительного нерва в стекловидное тело до 2 D, калибр вен сетчатки стал более равномерным. Острота зрения повысилась на правом глазу до 0,6, на левом — до 0,7, не корригировалась, исчезли относительные центральные скотомы и нормализовались размеры слепого пятна, порог электрической чувствительности зрительного нерва по фосфену понизился до 40 мкА на обоих глазах.

Пациент выписался для консультации в Киевском НИИ нейрохирургии, где ему было рекомендовано наблюдение в динамике.

При повторном осмотре через три месяца больной не предъявлял жалоб со стороны глаз, состояние диска зрительного нерва значительно улучшилось: сохранилась только легкая ступенчатость границ диска зрительного нерва, калибр сосудов нормализовался. Острота зрения на обоих глазах восстановилась до 0,85–1,0, не корригировалась, вблизи читал шрифт № 5. Состояние поля зрения было в пределах нормы, порог электрической чувствительности зрительного нерва по фосфену снизился до 32 мкА на правом и 35 мкА на левом глазах.

Анализ анамнеза и течения заболевания у данного пациента позволяет предполагать, что клинические проявления синдрома Арнольда — Киари были спровоцированы вирусной инфекцией, вызвавшей опоясывающий лишай. Вероятно, эта

инфекция осложнилась развитием воспаления оболочек мозга — арахноидита — с локализацией преимущественно в оптико-хиазмальной зоне, что привело к развитию внутричерепной гипертензии, на фоне которой манифестировал синдром Арнольда-Киари вследствие дислокации структур головного мозга, в частности, мозжечка. Таким образом, как оптико-хиазмальный арахноидит, так и смещение структур головного мозга способствовали развитию внутричерепной гипертензии, проявившейся со стороны глаз развитием застойного диска зрительного нерва. Интенсивная противовирусная и рассасывающая терапия способствовала обратному развитию процесса — купированию оптико-хиазмального арахноидита, уменьшению внутричерепной гипертензии и восстановлению нормальной локализации структур головного мозга, в частности, мозжечка. На этом фоне мы наблюдали уменьшение явлений застоя в диске зрительного нерва и улучшение зрительных функций. Состояние пациента позволило избежать нейрохирургического вмешательства.

ВЫВОД

Наши наблюдения свидетельствуют, что современный диагностический уровень медицины ставит перед врачами различной специализации, в данном случае перед офтальмологами и нейрохирургами, новые задачи в диагностике и лечении заболеваний, ранее недоступных своевременному выявлению.

Приведенное описание клинического случая синдрома Арнольда-Киари, осложнившегося развитием застойного диска зрительного нерва, поможет в решении проблемы диагностики и лечения этого, вероятно, не столь редкого заболевания.

ЛИТЕРАТУРА

1. **Бирин В. П.** Редкие синдромы и симптомы в офтальмологии. — Москва, Медицина. — С. 9, 87.
2. **Жабоедов Г. Д.** Заболевания зрительного нерва. — К.: Здоровье, 1992. — 215 с.
3. **Морозов В. И., Яковлев А. А.** Патология зрительного пути. — Москва, Медицина, 2010. — 620 с.
4. Нейроофтальмология (под ред. Никифорова А. Н.) — ГЭОТАР-Медиа, 2008. — 624 с.
5. **Шпак Т. Н.** Клинические проявления синдрома Арнольда-Киари в офтальмологии // Мед. вестник Украины. — 2000. — № 39–40. — С.5
6. **Miller N., Newman N. Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology.** — Baltimore, 1998.

OCULAR MANIFESTATIONS OF THE SYNDROME OF ARNOLDI — KIARI

Naritsyna N. I., Konovalova N. V., Serebrina T. M., Novik A. Ya., Mikhailichenko L. A., Rybalko A. V.
Odessa, Ukraine

There were analyzed the ophthalmologic symptoms of the syndrome of Arnoldi-Kiari in patients with congestive disks of the optic nerve for three months. The problems of diagnosis and treatment of this disease are considered.