

## Случай из практики

УДК 617.7–008.6:617.731/.35–073

### Случай сочетания болезни Илза с синдромом Арнольда-Киари

В. С. Пономарчук, д-р мед. наук, Н. И. Наричина, канд. мед. наук, Н. В. Коновалова, д-р мед. наук, Т. М. Серебряна, канд. мед. наук, Решетняк В. Б., врач

ГУ «Институт глазных болезней и тканевой терапии им.

В. П. Филатова НАМИ Украины»; Одесса (Украина)

E-mail: phosphene@te.net.ua

**Ключові слова:** хвороба Ілза, синдром Арнольда-Киари, діагностика.

**Ключевые слова:** болезнь Илза, синдром Арнольда-Киари, диагностика.

**Мета.** Опис рідкого поєднання захворювання хвороби Ілза та синдрому Арнольда-Киари.

**Матеріал і методи.** Під спостереженням знаходився хворий 24 років з хворобою Ілза у поєднанні з синдромом Арнольда-Киари.

**Результати.** На підставі клініко-функціонального обстеження у хворого було діагностовано хворобу Ілза. Враховуючи нетипові для цього захворювання зміни диска зорового нерва, хворому була виконана МРТ голови, яка показала наявність синдрому Арнольда-Киари.

**Висновок.** Представлений клінічний випадок свідчить про можливість сполучення хвороби Ілза та синдрому Арнольда-Киари, про що треба пам'ятати практичним офтальмологам та ретельно обстежувати хворих.

**Введение.** Технологический уровень современной медицины позволяет диагностировать прижизненно такие заболевания, которые ранее при жизни пациента выявить было невозможно.

К таким заболеваниям относится синдром Арнольда-Киари, который формируется внутриутробно на 2–8 неделе беременности, когда закладываются и формируются жизненно важные органы. Частота развития синдрома Арнольда-Киари составляет 1–4 случая на 1000 новорожденных, хотя возможно, эти показатели будут пересмотрены в связи с широким применением МРТ [1, 7, 8].

Факторами риска развития этой врожденной патологии являются медикаментозная интоксикация, сахарный диабет, дефицит йода, голодание, экологические нарушения, материнские инфекции (сифилис, Тогch-инфекции и др.) [3, 5, 6], которые нарушают формирование большого затылочного отверстия в виде увеличения его размеров. В норме продольный (лобно-затылочный) размер составляет 50–60 мм, поперечный (теменной) — 25–40 мм. Этот дефект развития черепа является фактором риска дислокации элементов центральной нервной системы. В увеличенное отверстие может выпасть или вклиниться нижний отдел мозжечка, что приводит к развитию внутричерепной гипертензии, способствующей формированию застойного диска зрительного нерва [2].

Ранее мы сообщали о клиническом случае синдрома Арнольда-Киари [4], в последующем наблюдали еще несколько пациентов с данной патологией, однако случай сочетания синдрома Ар-

нольда-Киари и болезни Илза представляет особый интерес, так как последняя относится к системным заболеваниям соединительной ткани или коллагенозам, и может быть интересен с точки зрения клинической интерпретации.

**Целью** статьи является описание клинического случая синдрома Арнольда-Киари, проявившегося поражением зрительного нерва, в сочетании с болезнью Илза.

#### Материал и методы исследования

Под нашим наблюдением находился пациент С., 24 лет, история болезни № 589550.

При поступлении пациент предъявлял жалобы на периодическое затуманивание зрения обоих глаз, которое впервые заметил летом 2014 года.

В результате обследования по месту жительства методами когерентной оптической томографии и флюоресцентной ангиографии сетчатки были выявлены изменения, характерные для болезни Илза (на периферии сетчатки наблюдались новообразованные сосуды, геморрагии в сочетании с витреоретинальными пролиферациями). Начало заболевания пациент ни с чем не связывает, наследственность не отягощена.

При первичном осмотре у пациента на обоих глазах были выявлены плавающие и фиксированные помутнения в стекловидном теле, на глазном дне диск зрительного нерва бледно-розовый, однотонный, границы нечеткие вследствие пролиферативных изменений в парапапиллярной области, сосуды сетчатки извиты, неравномерного калибра, рефлексы в макуле нечеткие, на периферии в наружных квадрантах на фоне витреоретинальных пролифераций по-

лиморфные — преретинальные и ретинальные геморрагии, неоваскуляризация.

Пациенту было проведено комплексное клинико-функциональное исследование зрительного анализатора.

### Результаты и их обсуждение

Данные оптической когерентной томографии сетчатки: на обоих глазах умеренное количество плавающих помутнений в стекловидном теле, на левом глазу отслойка задней гиалоидной мембраны стекловидного тела; толщина сетчатки в пределах нормы, патологических очаговых изменений нет, неоднородное уплотнение нейроэпителия, область ПЭС без особенностей.

По данным УЗ-сканирования, в витреальном пространстве обоих глаз наблюдается умеренная деструкция стекловидного тела, диск зрительного нерва проминирует в стекловидное тело на правом глазу высотой 0,58 мм, на левом — 0,85 мм; хорио-ретинальный слой вокруг диска зрительного нерва, особенно в макуле, гетерогенный, с мелкобугристым контуром, без проминенции в стекловидное тело.

Острота зрения обоих глаз составила 1,0 для дали, для близи — читает шрифт № 8, поле зрения на белый объект в пределах нормы, на красный и зеленый цвета сужено до 5–7°, размеры слепых пятен увеличены на 2–3 см.

Порог электрической чувствительности по фосфену 70 мкА на правом и 38 мкА на левом глазу, что можно расценивать как асимметрию отражения начальной депрессии (дистрофии) зрительного нерва правого глаза.

Анализ комплексного электрофизиологического исследования на Ретискане позволил выявить особенности биоэлектрической активности периферического и центрального звена зрительного анализатора.

Биоэлектрическая активность зрительной коры на вспышку F-VEP оказалась нормальной.

Биоэлектрическая активность зрительной коры на паттерн 1° и 0°15' по амплитуде волны P100 улучшилась после лечения на правом глазу с 6,9 до 8,8 мкВ (на 1°), на 0°15' осталась нормальной; на левом глазу — с 5,3 до 7,7 мкВ (на 1°) и с 4,7 до 6,1 мкВ (на 0°15'). При этом латентность сохранялась нормальной (рис. 1А и 1Б).

Биоэлектрическая активность фоторецепторного комплекса (колбочки, палочки) и средних слоев сетчатки (биполяры, мюллеровские клетки) по ее периферии на обоих глазах как до, так и после лечения была нормальной, сохраняя величину по стандартной ЭРГ для волны «а» 154–167 мкВ, амплитуда волны «в» — 229–347 мкВ.

Иная биоэлектрическая активность была в зоне макулы. Амплитуда волны «а» — биоэлектрический ответ колбочек до лечения на правом глазу был равен 17,3 мкВ (норма 26 мкВ), на левом — 23 мкВ;

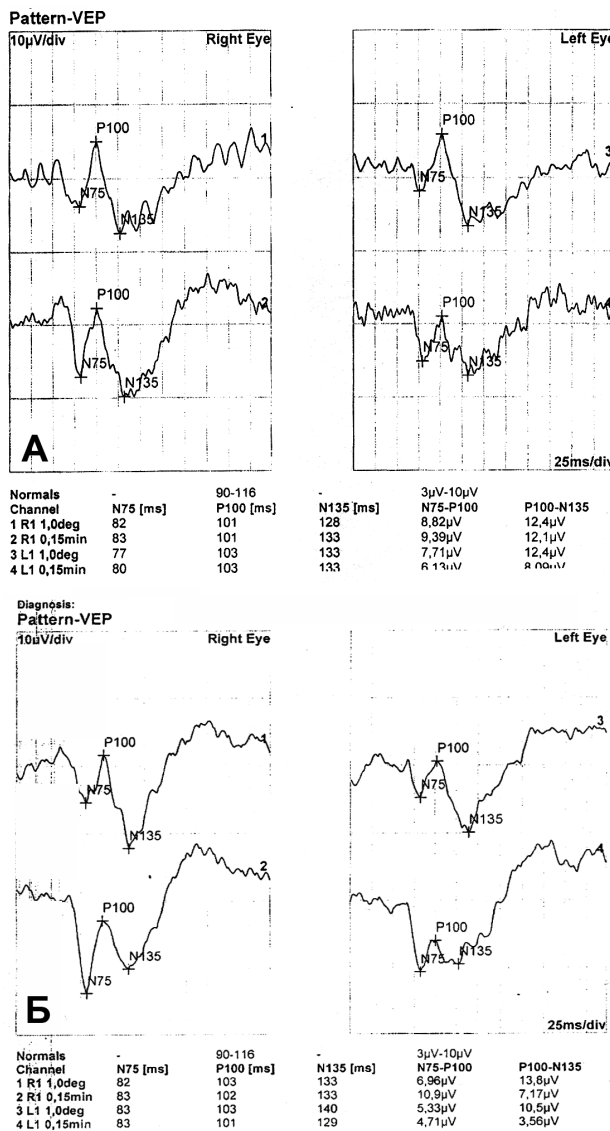
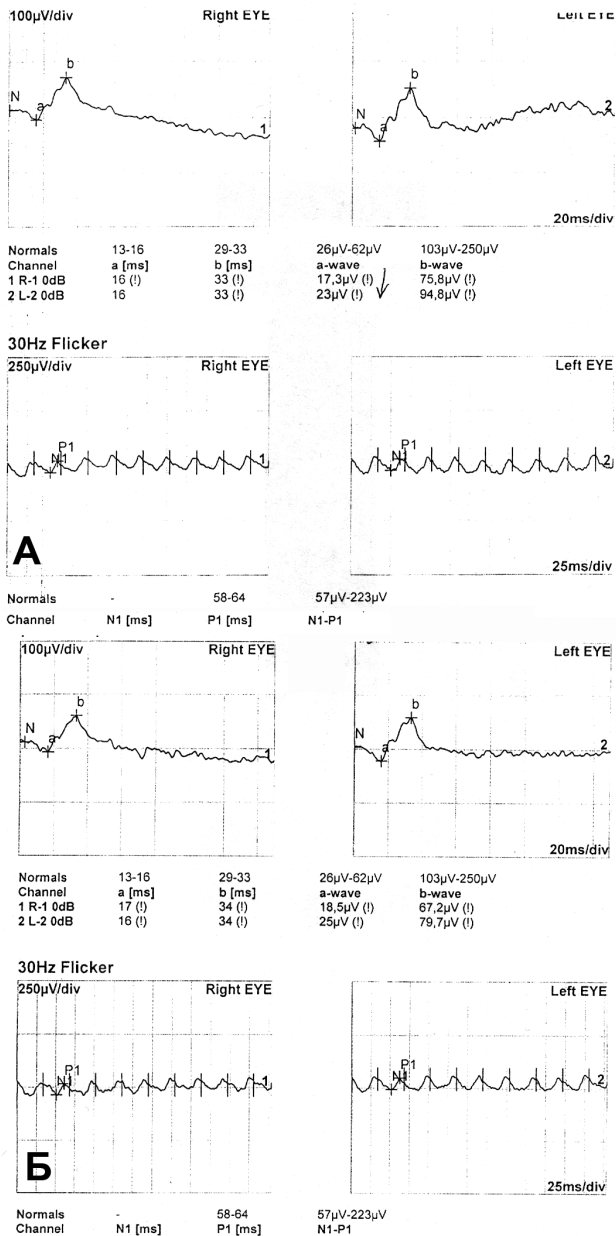


Рис. 1. Паттерн-ЗВП пациента с синдромом Арнольда-Киари в сочетании с болезнью Илза до (А) и после (Б) лечения.

после лечения 15,5 мкВ и 25 мкВ соответственно, в то время как волна «в», то есть активность средних слоев, осталась умеренно сниженной (рис. 2 А, Б)

Особенностью биоэлектрической активности зрительного анализатора является её снижение на паттерн 1° и 0°15' и депрессия наружных и средних слоев сетчатки обоих глаз.

Учитывая нетипичные для болезни Илза офтальмоскопические и функциональные показатели состояния диска зрительного нерва, пациент был направлен на МРТ головы, при которой был установлен синдром Арнольда-Киари: МР-признаки anomalies Арнольда-Киари 1 (миндалины мозжечка ниже большого затылочного отверстия на 5 мм), сирингомиелическая киста на уровне шейного и грудного отделов спинного мозга (С3-Th2). Объемных изменений головного мозга не выявлено. Со стороны органа зрения изменений нет: глазные яблоки



**Рис. 2.** Фотопическая и ритмическая (30 Hz flicker) ЭРГ пациента с синдромом Арнольда-Киари в сочетании с болезнью Илза до (А) и после (Б) лечения.

симметричны, зрительные нервы не утолщены, не деформированы, контуры их четкие.; хиазма зрительных нервов не деформирована, дополнительных образований в ретробульбарной клетчатке нет.

При исследовании иммунного статуса у пациента выявлена лимфопения ( $1,36$  при норме  $1,5-3 \times 10^6$  л), снижение содержания Т-супрессоров (естественных киллеров), увеличение концентрации IgA и снижение концентрации IgM; отмечена сенсibilизация к тканям глаза.

Пациент получил курс вазоактивной, рассасывающей, десенсибилизирующей и иммунокорригирующей терапии

По окончании курса лечения при офтальмоскопии отмечалось уменьшение степени помутнения стекловидного тела, улучшение состояния сосудов сетчатки. Острота зрения обоих глаз составила 1,2, не корригировалась. Остальные клинко-функциональные показатели остались без перемен.

При контрольном осмотре через 3 месяца у пациента сохранялись нормальная острота и поле зрения, при офтальмоскопии диски зрительного нерва оставались бледно-розовыми, однотонными, однако их границы стали контурироваться четче, калибр сосудов был равномерным, на периферии сетчатки свежих изменений не обнаружено.

По данным повторного электрофизиологического обследования, отмечалась депрессия макулярной зоны и снижение активности коры слева, остальные нарушенные показатели нормализовались.

При анализе клинко-функциональных данных обследования пациента возникает вопрос, является ли сочетание болезни Илза и синдрома Арнольда-Киари случайным, или это звенья одной патогенетической цепи. Трудно ответить однозначно.

Болезнь Илза (васкулит, ретинальный перифлебит, пролиферирующий ретинит, юношеская ангиопатия сетчатки) представляет собой избирательное поражение сосудов сетчатки в форме ретинального васкулита, главным образом, флебита, при котором характерны рецидивирующие кровоизлияния в сетчатку и стекловидное тело обоих глаз. Процесс носит аутоиммунный характер, болеют преимущественно мужчины в возрасте 20–40 лет.

Необходимо отметить, что в данном клиническом случае изменения со стороны диска зрительного нерва были не типичными для синдрома Арнольда-Киари, при котором, как правило, формируется застойный диск зрительного нерва. У пациента мы наблюдали побледнение диска зрительного нерва и нечеткость границ вследствие пролифераций в парапапиллярной зоне, а пролиферации являются одним из ведущих симптомов болезни Илза. Эти изменения носят хронический характер, их формирование требует определенного времени под влиянием длительно существующей умеренно выраженной внутричерепной гипертензии. В то же время необходимо отметить, что при болезни Илза диск зрительного нерва остается, как правило, интактным.

Болезнь Илза относится к системным заболеваниям соединительной ткани, васкулитам, которые сочетаются с нейроофтальмологической патологией. Поэтому не исключено, что пациент имеет врожденные нарушения, как способствующие анатомическим нарушениям со стороны ЦНС и спинного мозга, так и предрасполагающие к развитию системных заболеваний, в частности, васкулитам. Определение корреляции разных, на первый

взгляд, видов патологии, позволит дать пациенту правильные рекомендации для дальнейшего наблюдения у нейроофтальмологов, а также разработать адекватную тактику лечения.

#### **Вывод**

Практическим офтальмологам необходимо обращать внимание на симптомы сопутствующих

заболеваний и нетипичные симптомы основного заболевания, расширять диагностику не только глазного заболевания, но и общей патологии, что позволит вовремя диагностировать другие серьезные патологические процессы в организме. Ранняя диагностика сопутствующих заболеваний в сотрудничестве с другими специалистами позволит предупредить их прогрессирование и осложнения.

#### *Литература*

1. **Биран В. П.** Редкие синдромы и симптомы в офтальмологии. — Москва, Медицина. — С. 9, 87.
2. **Жабоедов Г. Д.** Заболевания зрительного нерва. — Киев: Здоровье, 1992. — 215 с.
3. **Морозов В. И., Яковлев А. А.** Патология зрительного пути. — Москва, Медицина, 2010. — 620 с.
4. **Нарицына Н. И., Коновалова Н. В., Серебряна Т. М.** и соав. Глазные проявления синдрома Арнольда-Киари // Офтальмол. журн. — 2012. — № 3. — С.18–20.
5. Нейроофтальмология (под ред. Никифорова А. Н.) — ГЭОТАР-Медиа, 2008. — 624 с.
6. **Шпак Т. Н.** Клинические проявления синдрома Арнольда-Киари в офтальмологии // Мед. вестн. Украины. — 2000. — № 39–40. — С.5
7. **Хоппе В.** Офтальмология. — Москва, 2005. — С. 309.
8. **Miller N., Newman N. Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology.** — Baltimore, 1998.

*Поступила 20.05.2015*