

УДК 617.51-007.2-053.1

Ф.М. ПАВУК, Ю.Ю. ЧОМОЛЯК

*Ужгородський національний університет, медичний факультет, кафедра неврології, нейрохірургії та психіатрії, Ужгород***КЛІНІКО-ІНСТРУМЕНТАЛЬНІ ЗАКОНОМІРНІСТІ ПРИ АНОМАЛІЇ КІАРІ МЕШКАНЦІВ МІСТА УЖГОРОД**

Клініко-інструментальна картина при аномалії Кіарі (АК) характеризується різними поєднаннями мозочково-стовбурового, сирингомієлічного та гідроцефалічного синдромів. Виділення мозочково-стовбурового, змішаного, сирингомієлічного, а також гідроцефалічного варіантів АК відображає особливості патогенетичних механізмів, неврологічних і морфологічних проявів, допомагає окреслити коло характерних неврологічних проявів, визначити вибір оптимальної хірургічної тактики. Проаналізовано типові клінічні прояви АК у взаємозв'язку з епідеміологічними даними.

**Ключові слова:** аномалія Арнольда-Кіарі, краніо-вертебральні аномалії, окципіталізація, сирингомієлія, отвір Мажанді

**Вступ.** Групу вроджених вад розвитку потиличної кістки, шийного відділу хребта та невральних структур об'єднують терміном "краніо-вертебральні аномалії". Краніо-вертебральні аномалії – це вроджені або набуті дефекти розвитку краніо-вертебрального переходу структур головного і спинного мозку або кісткових структур основи черепа і двох верхніх шийних хребців (платібазія, базилярна імпресія, атлантаксіальний підвивих, асиміляція атланта), які служать підставою діагностики первинного або вторинного генезу клінічних проявів аномалії Кіарі [32]. Аномалія (вада, мальформація) Кіарі (АК) є вродженим порушенням будови мозку. Захворювання названо за іменем австрійського патологоанатома Ханса Кіарі (Hans Chiari), який у 1891 році описав кілька типів аномалій розвитку стовбура мозку і мозочка [37]. Опущення мигдаликів мозочка може бути вродженим (первинним) або, значно рідше, набутим (вторинним) в результаті частих люмбальних пункцій чи люмбоперитонеального шунтування [1].

Платібазія (базилярне вдавнення) є своєрідним вдавлюванням хребта і в основному ската черепа в порожнину задньої черепної ямки, при якому кут між клиноподібною кісткою і скатом черепа зростає до 160–180° (в нормі він не перевищує 140°). При платібазії відбувається здавлення довгастого мозку і шийного відділу спинного мозку. Ця аномалія нерідко поєднується з окципіталізацією [18]. Окципіталізація (асиміляція атланта) – зрощення першого шийного хребця (Атланта) з потиличною кісткою. Ця аномалія нерідко поєднується з недорозвиненням і зміщенням атланта по відношенню до другого шийного хребця (епістрофею) [22]. Різко виражені краніовертебральні аномалії частіше мають безсимптомний перебіг. Перші ознаки ураження нервової системи переважно виникають у людей віком 20 – 30 років. Вони обумовлені здавленням шийної частини спинного мозку, стовбура мозку і мозочка.



Рис. 1. Дистальні відділи довгастого мозку опущені в хребтовий канал, мигдалики мозочка покривають дорзальні відділи довгастого і спинного мозку. Магнітно-резонансна томографія голови і шиї пацієнтки Н.

Сирингомієлія – хронічне прогресуюче захворювання з утворенням поздовжніх порожнин у спинному мозку, характеризується поширеністю від 7 до 130 випадків на 100 000 населення. Сирингомієлія може виникати як спорадично, так і бути спадково-обумовленою. Хоча опис випадків сирингомієлії налічує більш ніж вікову історію, вони є рідкісними в структурі захворюваності і складають близько 2%. На сьогоднішній день оптимальним методом діагностики сирингомієлії, що дозволяє візуалізувати морфологічну основу захворювання, є МРТ.

Є чотири основні види аномалії Кіарі (АК) [36]: АК I – зміщення мигдаликів мозочка нижче рівня потиличного отвору; АК II – мигдалики опущені до рівня СII-СIII хребців (Рис.1); АК III – те ж, що і при АК II, але з наявністю гіпертензійно-гідроцефального синдрому (можлива також грижа мозочка); АК IV – гіпоплазія мозочка з ектопією довгастого мозку. Дана аномалія трапляється рідко, є найважчою формою і характеризується каудальним зсувом всіх структур задньої черепної ямки. Ці зміни нерідко супроводжуються субокципітальним або

високим шийним енцефаломенінгоцеле і, як правило, не сумісні з життям. Неврологічна діагностика пов'язана з великими труднощами, бо не всі випадки опускання мигдаликів мозочка нижче великого потиличного отвору супроводжуються клінічними проявами. J. Warkany [37] пояснює початок клінічних проявів захворювання ускладненням відтоку спинномозкової рідини з порожнини черепа в спинномозковий підпаутинний простір внаслідок звуження великої цистерни (задньої мозочково-мозкової цистерни) при опусканні мигдаликів мозочка. Це призводить до підвищення інтракраніального і зниження інтраспінального спинномозкового тиску. При аномалії Кіарі низько розташовані мигдалики мозочка ускладнюють вільну циркуляцію спинномозкової рідини між головним і спинним мозком (Рис.2). Мигдалики блокують великий отвір потиличної кістки, в результаті чого порушується відтік спинномозкової рідини і розвивається гідроцефалія [20]. Найпоширеніші аномалії Кіарі I і II типу. На даний час у науковому середовищі зберігається дискусія щодо визначення класифікації аномалії Арнольда-Кіарі.

Таблиця 1

Відмінність аномалій Кіарі I і II типів

Анатомічні характеристики	Аномалія Кіарі I	Аномалія Кіарі II
Каудальна дислокація довгастого мозку	Відсутня	Наявна
Каудальна дислокація в хребтовий канал на рівні шиї	Мигдалики мозочка	Більший ступінь пролапсу мигдаликів мозочку через <i>foramen magnum</i>
Порушення структури довгастого мозку	Відсутнє	Наявне у 60% пацієнтів
Вік пацієнтів при появі симптомів	15–18 років	2–5 років
Клінічні прояви	Біль у ділянці шиї	Дискоординація рухів, чутливі та рухові порушення

Так, у публікаціях М.Д. Благодатського [6] і V.A. Mckusick та співавторів [36] показано, що клінічні прояви захворювання у пацієнтів з мальформацією Кіарі I типу різноманітні: від безсимптомного носійства до загрозливої життю неврологічної симптоматики з боку стовбура головного мозку, а також виражених спінальних порушень. Показання до хірургічного лікування АК обґрунтовані п'ятьма неврологічними синдромами, описаними при даному захворюванні [32]. Ці синдроми, трапляються з такою часто-

тою: гіпертензійно-гідроцефальний – 90,4%; мозочковий – 72,6%; пірамідно-бульбарний синдром – 64,3%; корінцевий – 55,9%; сирингомієлічний – 27,4 %. За даними Г.А. Акімова, клінічні особливості мальформації вивчені, в основному, у хворих з вираженими мальформаціями, що вимагали нейрохірургічної допомоги [1]. На думку Є.І. Гусева та співавторів, прояви мальформації Кіарі I типу невеликої величини залишаються складними для оцінки та диференціальної діагностики [27].



Рис. 2. Опущений довгастий мозок і серединний отвір (отвір Мажанді) розташовуються на рівні великого отвору потиличної кістки, компресія дистального відділу довгастого мозку, мигдаликів мозочка і краніальних відділів спинного мозку. Магнітно-резонансна томографія голови і шиї пацієнтки Н. (бічна проекція).

**Мета дослідження.** Ретроспективно, за даними магнітно-резонансної томографії і первинної медичної документації, визначити види і частоту основних синдромокомплексів при аномалії Кіарі у мешканців м. Ужгород.

**Матеріали та методи.** В архіві Обласного клінічного центру нейрохірургії та неврології (м. Ужгород) проаналізовано дані магнітно-резонансної томографії (МРТ) голови та шиї пацієнтів за 2008–2015 роки. Виявлено 15 пацієнтів з аномалією Кіарі різних ступенів. Серед них з мальформацією першого ступеня виявлено 10 пацієнтів (66,7 %) і 5 з аномалією другого ступеня (33,3 %). Групу спостереження складають 6 чоловіків (40 %) і 9 жінок (60 %) віком від 20-50 років, виняток становить дівчинка 4 років.

**Результати досліджень та їх обговорення.** Основним симптомом прояву аномалії Кіарі встановлено головокружіння і сильний головний біль, що складає 100 % скарг. Також у 33 % пацієнтів виявлено гідроцефалію (рис. 3), розширення четвертого шлуночка і в 20 % сирингомієлічну кісту шийного відділу хребта. У пацієнтів із сирингомієлією спостерігався синдром

натягнутого спинного мозку, що проявлялося парезами рук і ніг окремих пацієнтів. Ми виявили, що головний біль є раннім симптомом захворювання у 60 % хворих, дискоординація рухів – у 20 % хворих, чутливі порушення – у 10 % хворих, рухові порушення – у 10 % хворих. Аналогічно описаним у літературі даним щодо МРТ-дослідження стало відомо, що в основі більшості випадків спорадичної сирингомієлії лежать лікворо-динамічні порушення, обумовлені мальформацією Кіарі I і II типу. Оскільки сирингомієлічні порожнини утворюються поблизу центрального каналу, то при цьому страждає передусім сіра речовина спинного мозку – задні, передні і бічні роги. Відповідно даним ми спостерігали розлади чутливості, м'яві парези і трофічні розлади. Доросла форма – синдром Кіарі I типу зумовлена вдавленням мозочка у верхню частину хребтового каналу, що перешкоджає нормальному відтоку спинномозкової рідини та живленню головного і спинного мозку. Через порушення циркуляції спинномозкової рідини можуть виникати патологічні порожнини, кісти і, як наслідок, розвивається сирингомієлія.



Рис. 3. Скупчення спинномозкової рідини в шлуночках головного мозку і в підпаутинному просторі. Магнітно-резонансна томографія голови і шиї пацієнта М. (бічна проекція).

**Висновки.** АК 1 – рідкісна вроджена патологія розвитку заднього мозку, що полягає в опусканні мигдаликів мозочка у великий потиличний отвір і веде до комплексу патологічних змін нервової системи в результаті компресії стовбура головного мозку і лікворо-динамічних порушень. У міру збільшення віку пацієнтів виявлено наростання деформації структур мозкового стовбура. Поліморфна клініко-неврологічна картина при аномалії АК характеризується різними поєднаннями мозочково-стовбурового, сирингомієлічного і гідроцефалічного синдромів і відображає особливості патогенетичних механізмів, неврологічних і морфологічних проявів, допомагає окреслити коло характерних неврологічних проявів і визначити вибір оптимальної хірургічної тактики. За даними літератури мозочково-стовбуровий варіант АК виявляється у 50% хворих, змішаний – у 20% хворих, сирингомієлічний – у 20% хворих, гідроцефалічний – у 10% хворих [10].

Типовим для хворих з мальформацією Кіарі II типу є наявність сирингомієлії на шийно-грудному рівні. Сирингобульбія у хворих з мальформацією Кіарі II типу трапляється рідко. Характерним для хворих з сирингомієлією є помірно виражена мальформація, при якій опущення мигдаликів мозочка склало 6,0–17,0 мм, а опущення довгастого мозку – 50,0% – 69,0% нижче рівня великого отвору потиличної кістки. У випадках, коли виявляється опущення мигдаликів мозочка менш ніж на 5 мм – відсутні ознаки сирингомієлії при МРТ, діагностика спирається на дані неврологічного огляду. У незначній кількості пацієнтів виявляється сирингомієлія, але при цьому опущення мигдаликів мозочка мінімальне. Цей варіант захворювання в даний час називається «аномалія Арнольда-Кіарі 0». Безумовно існують «темні» плями в діагностиці аномалії Арнольда-Кіарі, які викликають дискусії і можуть збити з пантелику як пацієнта, так і лікаря.

### СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ

1. Акимов Г.А. Дифференциальная диагностика нервных болезней / Г.А. Акимов, М.М. Одинак / Руководство для врачей. — С. Петербург: Гиппократ, 2001. — 455 с.
2. Акберов Р.Ф. Комплексная клиничко-рентгенологическая диагностика аномалий развития краниовертебральной зоны и позвоночника у детей, подростков и взрослых / Р.Ф. Акберов, М.К. Михайлов, Р.И. Хабибуллин [и др.] // Вертеброневрология. — 1999. — № 1—2. — С. 65—72.
3. Ахадов Т.А. МР-томография в диагностике сирингомиелии / Т.А. Ахадов, С.А. Белов, А.К. Кравцов // II Междунар. Конгресс вертеброневрологов: сборник научных статей. — 1992. — Казань. — С. 14.
4. Благодатский М.Д. Мальформация Арнольда-Киари и сирингомиелия / М.Д. Благодатский, С.Н. Ларионов, А.А. Суфианов // Сб. методич. рекомендаций. — Иркутск, 1995. — С. 19.
5. Байбазарова Ф.М. Фенотип гаптоглобина и групп крови системы АВО при сирингомиелии / Ф.М. Байбазарова, Н.З. Жогова // Всерос. конф. невропатол. и психиатров. — 1978. — Тезисы докладов, Уфа. — С. 21—212.
6. Байбазарова Ф.М. Дерматоглифические данные при сирингомиелии и врожденных пороках развития челюстно-лицевой области / Ф.М. Байбазарова, С.А. Михайлова // Сосудистые, инфекционные и наследственные заболевания нервной системы. — 1978. — Сб. Науч. Тр., Уфа. — С. 210—211.
7. Благодатский М.Д. Клиничко-иммунологические и патоморфологические корреляции при сирингомиелии / М.Д. Благодатский, С.Н. Ларионов, Ю.В. Салодун // Журнал невропатологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. — 1991. — №3. — С. 6—11.
8. Благодатский М.Д. О клинических вариантах аномалии Арнольда-Киари у взрослых / М.Д. Благодатский, С.Н. Ларионов, В. В. Шантурова // Журнал невропатологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. — 1991. — № 6. — С. 73—77.
9. Благодатский М.Д. О глиоматозной сирингомиелии / М.Д. Благодатский, И.И. Окунева, К.В. Шашков // VIII Всерос. Съезд невропатологов. Тез. докладов. — Казань. — 2001. — С. 326—327.
10. Борисенко Р.И. О роли наследственного фактора в этиологии сирингомиелии / Р.И. Борисенко, Д.И. Шапиро, Л.А. Воронкова // Материалы научной конференции по клинической генетике. — 1971. — С. 53—54.
11. Борисова Н.А. Клиника и патогенез сирингомиелии / Н.А. Борисова // Сирингомиелия. — Уфа. — 1978. — С. 10—30.
12. Борисова Н.А. К эпидемиологии сирингомиелии / Н.А. Борисова, Ф.М. Байбазарова, Р.В. Магжанов / В кн. «Сирингомиелия». — Уфа, 1978. — С. 5—10.
13. Борисова Н.А. Сирингомиелия / Н.А. Борисова, И.В. Валикова, Г.А. Кучаева // Медицина. — 1989. — С. 47—58.
14. Бочков Н.П. Клиническая генетика / Н.П. Бочков. — М.: Гэотар-Мед, 2002. — С. 447.
15. Бродская З.Л. Техника рентгенологического исследования кранио-вертебральной области / З.Л. Бродская // Нейрохирургическое лечение последствий атлантаксиальных дислокаций. — 1979. — С. 38—44.
16. Бродская З.Л. Рентгенодиагностика краниовертебральных аномалий / З.Л. Бродская // Нейрохирургическое лечение последствий краниовертебральных поражений: Сб. науч. — Кемерово. — 1981. — С. 31—59.

17. Ватолин К.В. Ультразвуковая диагностика заболеваний головного мозга у детей / К.В. Ватолин // Мед. — 1995. — М.: Видар. — С. 89—90.
18. Воронкова Л.А. Клинико-генетические аспекты сирингомиелии / Л.А. Воронкова / Сосудистые, инфекционные и наследственные заболевания нервной системы: Сб науч. тр. — Уфа, 1978. — С. 204—206.
19. Галай В.Ф. Сирингомиелия у трех сестер / В.Ф. Галай // Здоровоохранение Белоруссии. — 1980. — №7. — С. 69—70.
20. Гусев Е.И. Неврология и нейрохирургия / Е.И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова / учебник Неврология. — 2010. — Т. 2, 2-е изд., испр. и доп. — М.: ГЭОТАР-Медиа. — Т. 1. — С. 624.
21. Громов Ю.Н. Дизрафические признаки в семьях больных сирингомиелией / Ю.Н. Громов // Актуальные вопросы неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики: Сб. тезисов респ. конф. — Уфа, 1994. — С. 33—34.
22. Гинтер Е. К. Медицинская генетика / Е. К. Гинтер // Медицина. — 2003. — С. 446.
23. Гусев Е. И. Нервные болезни / Е. И. Гусев, В. Е. Гречко, Г. С. Бурд. — М.: Медицина, 1988. — С. 638.
24. Давиденков С.Н. Семейные бластоматозы. Сирингомиелия, множественный нейрофиброматоз и туберозный склероз / С.Н. Давиденков // Наследственные болезни нервной системы. — 1932. — С. 339—348.
25. Давиденков С.Н. Сирингомиелия и гипотеза условного тропизма. Малые диспластические признаки / С.Н. Давиденков // Эволюционно-генетические проблемы в невропатологии. — 1947. — С. 312—326.
26. Давиденков С.Н. Наследственно-семейные дегенеративные заболевания нервной системы. Современное состояние основных разделов невропатологии / С.Н. Давиденков. — М.: Медицина, 1961. — С. 97—146.
27. Даркшевич Л.О. Сирингомиелия / Л.О. Даркшевич. — Курс нервных болезней. — Казань: Изд-во братьев Башмаковых, 1909. — Т. 2, вып. 1 и 2. — С. 284—314.
28. Дерябина Е.И. Спинальный синдром при краниовертебральных аномалиях / Е.И. Дерябина // Журнал невропатол. и психиатрии им. С. С. Корсакова. — 1971. — №8. — С. 1171—1183.
29. Мезеницкая Е.Н. Наиболее типичные ошибки в медико-генетических исследованиях / Е.Н. Мезеницкая, Н.П. Бочков // Вопросы медицинской генетики. — 1974. — М.: Медицина. — С. 74—87.
30. Пузин М.Н. Нервные болезни / М.Н. Пузин / Учебное пособие для слушателей системы последилового обучения. — М.: Медицина, 2002. — 425 с.
31. Трошин В.М. Болезни нервной системы у детей / В.М. Трошин, Ю.И. Кравцов // Руководство для врачей и студентов. — 1993. — Т. 2, Н. Новгород: Сарпи. — 267 с.
32. Яхно Н.Н. Болезни нервной системы / Н.Н. Яхно, Д.Р. Штульман // Руководство для врачей. — Т. 1. — М.: Медицина, 2001. — 344 с.
33. Baraitser M. Chiari Type 1 / M. Baraitser // The Genetics of Neurological Disorders. — 1990. — Second Edition, Oxford University Press. — P. 66—67.
34. Bergsma D. Birth Defects Compendium / D. Bergsma // Published for The National Foundation. — 1979. — March of Dimes. — P. 139.
35. James A. Arnold-Chiari malformation / A. James // Pediatric Neuroimaging. — 1999. — P. 238—246.
36. Mckusick V.A. Arnold-Chiari malformation / V.A. Mckusick // Mendelian Inheritance in Man: Catalogs of Autosomal Dominant, Autosomal Recessive, and X-linked Phenotypes. — 1992. — 10th ed. Vol. 2 Baltimore, The Johns Hopkins University Press. — P. 87.
37. Warkany J. Arnold-Chiari malformation / J. Warkany // Congenital Malformations: Notes and Comments. — 1971. — Chicago, Yearbook Medical Publishers. — P. 220.

F.M. PAVUK, Yu.Yu. CHOMOLYAK

*Uzhhorod National University, Medical Faculty, Department of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, Uzhhorod*

#### CLINICAL AND INSTRUMENTAL REGULARITIES CHIARI'S ANOMALIES OF THE POPULATION OF UZHGOROD

Clinical and instrumental picture of of (AC) is characterized by different combinations of syringomyelical and hydrocephalitical syndromes. Bold cerebellar stem-mixed, syringomyelical and hydrocephalitical types displays AC pathogenetic mechanisms, neurological and morphological manifestations, helps to outline common neurological symptoms and determine an optimal surgical tactics. We analyse typical clinical manifestations of Chiari anomaly in conjunction with epidemiological data.

**Key words:** Arnold-Chiari abnormality, kraniovertebral anomalies, occipitalization, syringomyelia, Magendie hole.

**Стаття надійшла до редакції: 07.09.2015 р.**