

Павлюченко К.П., Зыков И.Г., Чижевская Н.И.
**НЕВРИТ ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА АССОЦИИРОВАННЫЙ
 С МАЛЬФОРМАЦИЕЙ АРНОЛЬДА-КИАРИ**

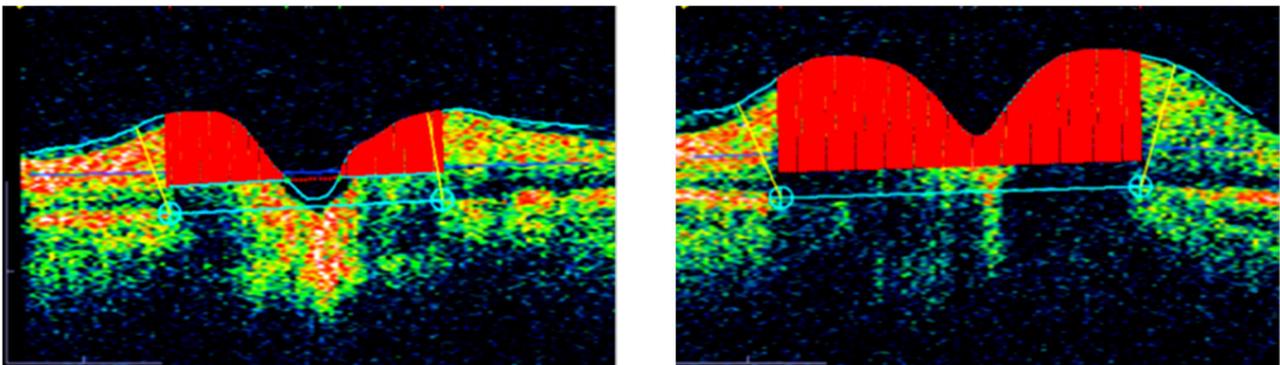
стр. 114-122



a)

b)

Рис. 2. Офтальмоскопическая картина ДЗН правого (а) и левого (b) глаза от 25.03.2010 г.



a) Диаметр ДЗН OD – 1,75 мм

b) Диаметр ДЗН OS – 2,31 мм

Рис. 3. Сканограмма ДЗН правого (а) и левого (b) глаза от 25.03.2010 г.



a)

b)

Рис. 4. Офтальмоскопическая картина ДЗН правого (а) и левого (b) глаза (2011 г.)



УДК 616.833.115-002+616.831-053.1-007.41-007.47

Павлюченко К.П., Зыков И.Г., Чижевская Н.И.

**НЕВРИТ ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА АССОЦИИРОВАННЫЙ
С МАЛЬФОРМАЦИЕЙ АРНОЛЬДА-КИАРИ**

Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького

Резюме. Неврит зрительного нерва вызывается воспалительным, инфекционным либо демиелинизирующим процессом, а также интоксикацией. Примерно в 30% случаев оптических невритов этиология остается неясной.

Представлен клинический случай оптического неврита на фоне мальформации Арнольда – Киари (МАК). Аномалия Арнольда-Киари – врожденный порок развития краниовертебральной зоны, включающий различные варианты смещения миндалин мозжечка ниже уровня большого затылочного отверстия. Наиболее частые офтальмологические проявления МАК включают: диплопию, сходящееся паралитическое косоглазие, монолатеральный горизонтальный или вертикальный нистагм, сужение периферических границ поля зрения, клонический блефароспазм, застойные диски зрительных нервов. На сегодняшний день отсутствуют публикации о случаях ассоциации неврита зрительного нерва с МАК.

Установлено, что у больной М. наиболее вероятной причиной развития оптического неврита является МАК. Для раннего выявления этиологии и патогенеза папиллита, большое значение имеет МРТ головного мозга.

Ключевые слова: оптический неврит, мальформация Арнольда – Киари

Неврит зрительного нерва (ЗН) вызывается воспалительным, инфекционным либо демиелинизирующим процессом, часто приводящим к значительному снижению зрения. Различают собственно неврит зрительного нерва (НЗН) и ретробульбарный неврит. В первом случае в воспаление вовлекается и диск зрительного нерва. При ретробульбарном неврите процесс локализуется преимущественно за глазным яблоком. Этиология воспаления ЗН многообразна.

1. Воспалительные заболевания головного мозга и его оболочек. Фактором, способству-

ющим развитию неврита, служит то, что оболочки зрительного нерва являются непосредственным продолжением оболочек головного мозга. В связи с этим воспалительный процесс легко переходит на п. opticus. Особенно часто невриты ЗН встречаются при острых серозных хориоменингитах и оптико-хиазмальных арахноидитах.

2. Воспалительные заболевания глазного яблока и орбиты.
3. Воспалительные процессы придаточных полостей носа. В данном случае развитию неврита благоприятствуют тесные анатомические соотношения околоносовых пазух с каналом зрительного нерва. Canalis opticus непосредственно граничит с задними клетками решетчатого лабиринта и (или) с основной пазухой. При этом слизистая этих полостей связана с оболочками зрительного нерва посредством тонких сосудистых веточек. Также установлено, что пограничная костная стенка между каналом ЗН и прилегающими пазухами носа часто пронизана полостями, содержащими костный мозг. Кроме того описаны редкие случаи, когда п. opticus, не окруженный костными стенками, проходит через расширенную основную пазуху [5].
4. Заболевания зубочелюстной области [5].
5. Общие инфекционные заболевания: сифилис, туберкулез, малярия, сыпной тиф, грипп, herpes zoster, болезнь Lyme, болезнь «кошачьих царапин» [3,5] и др.
6. Интоксикация. Особое значение имеет отравление метиловым спиртом, который обладает способностью даже в малых дозах избирательно поражать зрительный нерв. Также употребление некоторых лекарственных препаратов может вызвать токсический неврит. К ним относят: Ethambutol, Vioform, Isoniazid,

Cordarone, Methotrexate, Viagra, Oxymetazoline, Vincristine [6].

7. Рассеянный склероз (РС) часто манифестирует изолированным оптическим невритом с отсутствием клинических проявлений генерализованной демиелинизации. Признаки воспаления n. opticus могут быть обнаружены в 70% случаев установленного рассеянного склероза [3,16,20]. Наиболее часто РС ассоциируется с ретробульбарным невритом зрительного нерва.
8. Е.Ж. Трон (1955) считает, что краниостенозы в редких случаях также могут вызывать невриты зрительного нерва[5].

В ситуациях, когда причина заболевания не установлена, неврит считают идиопатическим. Примерно в 30% случаев оптических невритов этиология остается неясной. В таких ситуациях, неадекватная терапия может привести к стойкому снижению зрения и другим негативным последствиям.

Следует обратить внимание, на то, что наиболее раннее выявление причины поражения зрительного нерва обеспечивает своевременное рациональное комплексное лечение и значительно улучшает функциональный прогноз.

Рассматриваемый клинический случай оптического неврита, по нашему мнению, представляет определенный интерес, как для офтальмологов, так и для врачей неврологического и нейрохирургического профиля.

В нашем наблюдении односторонний неврит зрительного нерва был ассоциирован с редкой мальформацией Арнольда-Киари.

Мальформация Арнольда-Киари (МАК) — врожденный порок развития краниовертебральной зоны, включающий различные варианты смещения миндалин мозжечка и в ряде случаев, ствола и IV желудочка мозга, ниже уровня большого затылочного отверстия. Аномалия описана в 1891г. Hans von Chiari и в 1894г. Arnold [16]. Также авторы выявили дополнительные признаки мальформации: изменение формы IV желудочка, Сильвиева водопровода и варолиева моста. При МАК, низко расположенные миндалины мозжечка затрудняют свободную циркуляцию спинномозговой жидкости между головным и спинным мозгом. В большинстве случаев дефект сочетается с гидроцефалией и аномалиями развития спинного мозга. Заболевание проявляется клинически в детском, юношеском, а иногда и в зрелом возрасте. На фоне нарастающих признаков внутричерепной гипертензии (иногда без нее) отмечаются прогрессирующие нарушения функции мозжечка и сдавление шейного отдела спинного мозга. Часто поражаются IX, X, XI и XII пары черепных нервов. В части случаев вторичные ишемические нарушения приводят к раз-

витию синингомиелитического синдрома [7,8,12,15]. Иногда МАК сочетается и с костными дефектами — окципитализацией атланта и базилярной импрессией (воронкообразное вдавление ската и краниоспинального сочленения) [15,19,23]. Мальформация Арнольда-Киари достаточно редкая патология. Распространенность аномалии составляет от 3.3 до 8.2 наблюдений на 100,000 населения земного шара[30].

В 1891 году Hans von Chiari выделил четыре типа аномалии с подробным их описанием. Данной классификацией пользуются по настоящее время [2].

1. Аномалия Арнольда-Киари I типа представляет собой грыжевидное выпячивание миндалин мозжечка в позвоночный канал, ниже уровня большого затылочного отверстия.
2. При аномалии Арнольда-Киари II типа происходит каудальная дислокация нижних отделов червя, продолговатого мозга и IV желудочка. Нередко развивается гидроцефалия.
3. Аномалия Арнольда-Киари III типа встречается редко, характеризуется грубым каудальным смещением всех структур задней черепной ямки.
4. Аномалия Арнольда-Киари IV типа — гипоплазия мозжечка без смещения его вниз.

Аномалии III и IV типов обычно несовместимы с жизнью.

Этиология МАК. В настоящее время общепризнаны несколько факторов, приводящих к развитию МАК [2]:

- первичный дисгенез ствола мозга;
- формирование ненормально маленькой задней черепной ямки;
- гипоплазия костных структур и связочного аппарата;
- аномалии краниовертебрального перехода;
- травма.

Клиническая картина мальформации Арнольда – Киари.

Клинические проявления МАК I типа манифестируют обычно в юношеском и зрелом возрасте. Симптоматика укладывается в следующие неврологические синдромы: церебеллобульбарный, ликворогипертензионный, синингомиелический, мозжечковых расстройств и синдромы повреждения черепных нервов.

Ликворогипертензионный синдром проявляется головной болью и болью в шее, которая усиливается при кашле, чихании, физическом напряжении. Также характерны: тошнота, рвота, оглушенность, апатичность, психическая подавленность, застойные диски зрительных нервов.

Расстройства функций черепных нервов и стволовые нарушения манифестируют в виде осциллопсий, тригеминальной дизестезии [7,21], шума в ушах [24], снижения слуха [8,12], голо-

вокружения, дисфагии [2], эпизодов апноэ во время сна [10,16,17], периодических обмороков [11,28], нарушения контроля над ЧСС при смене горизонтального положения на вертикальное. Также могут наблюдаться: атрофия половины языка, паралич голосовых связок и парез лицевого нерва [23].

Сиринго-миелические симптомы представлены расстройствами чувствительности, онемением, нейроартропатиями [15,16,18], нарушением потовыделения и функций тазовых органов, мышечной гипотрофией и возникновением патологического рефлекса Бабинского [15].

Для мозжечковых расстройств характерны: нистагм, дизартрия, атаксия.

Нередко наблюдают офтальмологическую симптоматику.

- Диплопия и сходящееся паралитическое косоглазие, вызванные парезом отводящего нерва. При аддукции одного из глазных яблок возникает моносидеральный горизонтальный нистагм [19,23,28].
- Сужение периферических границ поля зрения (в отсутствие повышения внутричерепного давления) при смещении хиазмы вниз [13].
- Горизонтальный или вертикальный нистагм [22,25,27,30].
- Клонический блефароспазм – высокоамплитудные судорожные сокращения круговой мышцы глаза, возникающие при легком сжатии век [14].
- Застойные диски зрительных нервов, как правило, сочетаются с ликворогипертензионным синдромом [9, 20, 29].

В отечественной и зарубежной литературе в настоящее время отсутствуют публикации, где МАК рассматривается как возможный этиологический фактор оптического неврита.

Как видно, клинические проявления МАК I типа многообразны. Однако, нередко мальформация Арнольда – Киари I протекает бессимптомно или с очень скудной неврологической симптоматикой и выявляется случайно. Наше личное наблюдение представляет больная М., 40 лет, находившаяся на лечении в ОМХГ ДОКТ-МО с 25.03.10г. по 8.04.10г.

Жалобы и анамнез. Жалобы на быстрое значительное снижение зрения на левом глазу с 14.03.10. «Туман» перед левым глазом появился около 1.5 мес. назад. Отмечает кратковременные периодические ухудшения зрения обоих глаз в течение последних 3-х лет.

Осмотр невропатолога от 04.2008г.: жалобы на головокружение, боль в правой лобно-височной области, правом глазу, периодическое затуманива-

ние зрения на оба глаза. **Объективно:** сознание ясное, слабость конвергенции, нистагма нет, слух не нарушен, непостоянный симптом Бабинского. *Осмотр невропатолога от 03.02.10г.:* АД – 120/80 мм рт. ст., пульс – 70 уд/мин.; жалобы на головные боли давящего характера, боли в шейном отделе позвоночника с иррадиацией в левый плечевой сустав. **Объективно:** сознание ясное, легкая слабость отведения и конвергенции с 2-х сторон. *Осмотр окулиста от 04.2008 –* VOU = 1.0; поля зрения – в норме, глазные яблоки спокойны, подвижность их в полном объеме, передние отделы, среды, глазное дно – без патологии. *Осмотр окулиста от 17.03.10 –* VOS = 1/∞ pr. certa; в поле зрения OS – абсолютная центральная скотома до 10-20° от точки фиксации; VOD = 1,0; поле зрения OD в норме; глазное дно OU – без патологии.

Данные обследования. Сагиттальная МРТ головного мозга от 20.03.10 (рис. 1) - признаки МАК I типа (пролапс миндалин мозжечка в большое заточное отверстие). Очаги демиелинизации, патология срединных структур мозга не определяются. **Объективно** при поступлении в ОМХГ: общее состояние удовлетворительное; АД – 125/80 мм рт. ст., пульс – 72 уд/мин; VOD = 1.0; VOS = 0.04 н/к. OU – глазные яблоки спокойны, безболезненны при пальпации, подвижность в полном объеме, умеренная слабость конвергенции. При движениях глаз, болезненности не отмечает. Передние отрезки не изменены. Зрачки – круглые, до 3 мм диаметром (D = S), прямая и содружественная реакции на свет живые. Глубокие среды прозрачны. На глазном дне OD (рис. 2-а) – ДЗН бледно-розовый, границы четкие, артерии и вены обычного калибра. На глазном дне OS (рис. 2-б) – ДЗН розовый, умеренно отечный, границы ступенчатые, вены расширены, полнокровны. Тонометрия: OD – 17 мм рт. ст.; OS – 18 мм рт. ст. Периметрия: OD – нормальные границы поля зрения; OS – сужение назальных границ поля зрения на 5-15°. Кампиметрия OS – абсолютная центральная скотома до 10-15° от точки фиксации. Проведена оптическая когерентная томография (Stratus OCT 3000) сетчатки и зрительного нерва. Выявлен выраженный перипапиллярный отёк ДЗН OS (рис.3); толщина, рельеф и структура сетчатки обоих глаз в макулярной области сохранены.

Осмотр невропатолога от 26.03.10г.: жалобы на низкое зрение на левом глазу, периодическую боль в левой половине головы, головокружение при быстрой ходьбе, чувство онемения 4-5-го пальцев рук. **Объективно:** АД – 120/80 мм рт. ст., пульс – 70 уд/мин. Астенизирована. Ориентирована в месте и времени. Сознание ясное. Непостоянный симптом Бабинского. Слабость конвергенции и отведения с двух сторон. Рефлексы с конечностей повышены, без четкой разницы. Мышечная сила в конечностях удовлетворительная. Менингеальных знаков нет. Выводы: МАК I типа. Учитывая данные неврологического статуса, нельзя

исключить рассеянный энцефаломиелит. Осмотрена стоматологом и ЛОР-врачом: здорова.

Дополнительные обследования.

27.03.10 проведена УЗ доплерография (Philips EnVisor C HD). Признаков стенозирующего поражения брахицефальных артерий не выявлено. Определены деформации обеих позвоночных артерий и умеренное ускорение кровотока по сонным артериям.

В анализе крови был выявлен умеренный лейкоцитоз ($16.3 \cdot 10^9/\text{л}$). Биохимический анализ крови и общий анализ мочи - без патологии.

Для постановки офтальмологического диагноза было необходимо провести дифференциальную диагностику между невритом ЗН, застойным диском зрительного нерва и передней ишемической оптической нейропатией.

Очевидно, что патология ЗН в данном случае не могла быть расценена как застойный диск (который может развиваться на фоне МАК с ликворогипертензионными проявлениями). Это подтверждает следующее:

1. почти всегда процесс должен быть двухсторонний;
2. у больной отсутствовали признаки повышенного внутричерепного давления;

С большой долей уверенности мы могли исключить и переднюю ишемическую оптическую нейропатию, и вот почему:

- 1) для передней ишемической оптической нейропатии (ПИОН) предрасполагающими факторами являются: гипертензия, генерализованный атеросклероз, сахарный диабет, гигантоклеточный артериит, гиперхолестеринемия и коллагенозы [1,3,4]. Ни одного из перечисленных заболеваний у нашей больной выявлено не было;
- 2) при ПИОН чаще всего встречаются секторальные дефекты поля зрения и ограничение периферических границ по типу горизонтальных гемианопсий [1,3,4,6]. Центральные скотомы встречаются только в 6% случаев [4];
- 3) для передней ишемической оптикопатии в большинстве случаев характерны мелкие кровоизлияния на поверхности диска ЗН и в перипапиллярной зоне [1,3,4];
- 4) во всех случаях ПИОН выявляется выраженное побледнение диска ЗН [1,3,4,6], тогда как в нашем случае наблюдался альтернативный признак – умеренная гиперемия ДЗН;
- 5) зрительный прогноз передней ишемической оптикопатии, как правило, неблагоприятный. Только в 1/3 случаев острота зрения после лечения может повыситься на 0.1- 0.2 [4]. Несколько забегая вперед, мы сообщим, что у нашей пациентки зрительные функции восстановились полностью.

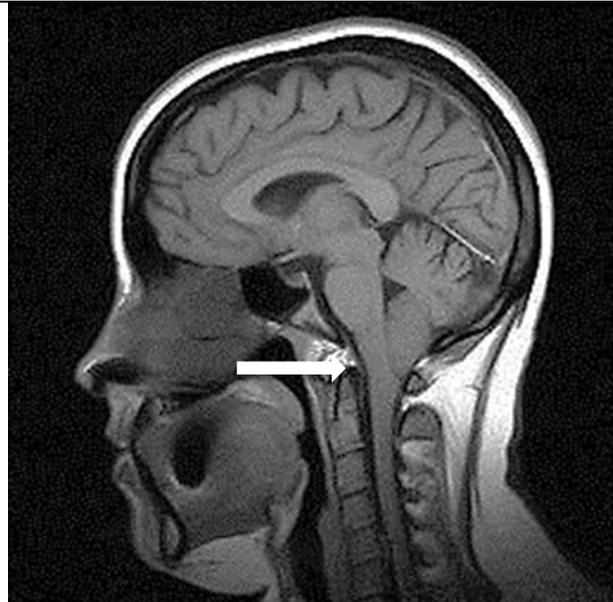


Рис.1. Сагиттальная МР-томограмма больной М. от 20.03.10 (стрелкой указан уровень большого затылочного отверстия)

- 6) имелась резкая диссоциация между выраженностью перипапиллярного отёка и быстрым, значительным снижением зрительных функций.
- 7) развитие данной патологии, в основном, бывает в возрасте старше 50 лет [1,3,4, 6];

Дополнительно необходимо было выяснить, какова этиология этого процесса, и какой патологией являлась МАК I типа – сопутствующей или фоновой? А может эта мальформация в данном случае была основной причиной неврита? У больной отсутствовали воспалительные заболевания глазного яблока и орбиты. Лор-врачом и стоматологом не было выявлено очагов фокальной инфекции. Также не были установлены признаки общих инфекционных заболеваний, не имелось в анамнезе и токсических этиологических факторов. Особо тщательно нами была оценена возможность наличия неврита ЗН, как первого проявления рассеянного склероза. По данным различных источников, пациенты с оптическим невритом и отсутствием очагов демиелинизации на МРТ имеют риск развития рассеянного склероза от 16% до 22% случаев [3,20]. Следует заметить, что в подавляющем большинстве случаев речь идет о ретробульбарных невритах. Также на основании долговременных мультицентровых зарубежных исследований выявлено, что риск возникновения рассеянного склероза, у больных с идиопатическим оптическим невритом, будет практически равен нулю, если имеется хотя бы один из перечисленных симптомов:

- выраженный отёк диска зрительного нерва;

- снижение зрения до светоощущения в больном глазу;
- отсутствие периокулярной боли [6,20].

Все три перечисленных признака были в описываемом клиническом случае.

Учитывая вышеуказанное, мы посчитали крайне маловероятной возможность демиелинизирующего заболевания в качестве этиологического фактора развития оптического неврита у нашей больной. Таким образом, мы пришли к выводу, что наиболее вероятной причиной развития неврита ЗН у нашей пациентки является МАК. Ведущую роль в патогенезе папиллита возможно сыграл подострый арахноидит, который бывает нередким осложнением патологии краниовертебрального перехода.

Для подтверждения этого диагноза значительную помощь могло бы оказать исследование спинномозговой жидкости. Однако, люмбальная пункция противопоказана больным с МАК, т.к. эта манипуляция может привести к компрессии продолговатого мозга [26].

Больной было назначено лечение с учетом рекомендаций невропатолога: п/б инъекции Дексаметазона 1.0 мл №10; в/в капельно L-лизин эсцинат 10.0 мл на физ. р-ре № 6; в/м Нейрорубин 3.0 мл №10; в/в хлористый Са 10% - 10 мл; в/м Мексидол 2.0 мл 2 раза в день №10.

В ходе проводимого лечения было отмечено постепенное улучшение зрительных функций левого глаза. Объективно на момент выписки из ОМХГ:

VOD = 1.0; VOS = 0.8 н/к. OU – глазные яблоки спокойны, безболезненны при пальпации; подвижность в полном объеме; умеренная слабость конвергенции. При движениях глаз болезненности не отмечает. Передние отрезки не изменены. Среды прозрачны. На глазном дне OD – ДЗН бледно-розовый, границы четкие, артерии и вены обычного калибра. На глазном дне OS – ДЗН бледно-розовый, отёк значительно уменьшился, границы достаточно четкие, вены слегка расширены. Тонометрия: OD – 18 мм рт.ст; OS – 18 мм рт.ст. Периметрия: OD – нормальные границы поля зрения; OS – назальные границы поля зрения расширились на 7-10°. Кампиметрия OS – относительная центральная скотома до 10° от точки фиксации.

Больная была осмотрена в январе 2011г. При осмотре: VOU = 1.0, глазные яблоки спокойны, среды прозрачны, на глазном дне OS – ДЗН обычного цвета с четкими границами без явлений отёка (рис.4). Поля зрения OU – без патологии.

Таким образом, МАК – редкий врожденный порок развития краниовертебральной зоны, включающий различные варианты смещения миндалин мозжечка и иногда ствола и IV желудочка ниже уровня большого затылочного отверстия. В некоторых случаях данная мальформация может быть этиологическим фактором развития оптического неврита. Исключение наличия демиелинизирующего заболевания как причины неврита ЗН крайне необходимо для назначения адекватного лечения.

Для раннего выявления этиологии и патогенеза папиллита, немаловажное значение имеет МРТ головного мозга.

Таблица

Дифференциальный диагноз неврита зрительного нерва

Заболевания ДЗН Признаки	Неврит зрительного нерва.	Передняя ишемическая оптическая нейропатия (ПИОН).	Застойный ДЗН
Этиологические факторы	Часто на фоне простудных и воспалительных заболеваний орбиты, глазного яблока, придаточных пазух носа и зубочелюстной области. Также 2-сторонний неврит возникает при отравлении метиловым спиртом. Редко является проявлением рассеянного склероза.	Поражаются лица в возрасте 45 лет и старше. Гипертоническая болезнь, генерализованный атеросклероз, сахарный диабет, ревматизм, височный артериит. В единичных случаях ПИОН может развиваться после значительных кровопотерь, наркоза, хирургических вмешательств, иногда после экстракции катаракты.	Повышение внутричерепного давления (объемные процессы головного мозга, обширные субдуральные кровоизлияния, менингиты, арахноидиты, ЧМТ, краниостенозы).
Жалобы, анамнез	Внезапное (или в течение нескольких дней) снижение зрения. Иногда сопровождается болью за глазным яблоком. Возможна головная боль, тошнота, повышение температуры тела.	Внезапное безболезненное снижение зрения (чаще утром после сна, реже после поднятия тяжестей и горячей ванны; возможны предвестники заболевания: легкое периодическое затуманивание зрения, сильная головная боль, боль за глазом), быстрое развитие атрофии зрительного нерва в результате ишемического инфаркта зрительного нерва и его диска.	Постоянная головная боль (усиливается после сна, наклонов головы вниз и физического напряжения). Постепенное снижение зрения появляется значительно позже (иногда через несколько месяцев от начала заболевания).

Односторонний или двухсторонний процесс	Чаще 1-сторонний, кроме случаев оптикомиелита либо отравления метиловым спиртом и других интоксикаций.	Как правило, 1-сторонний, но в 40% случаев возможно поражение зрительного нерва на противоположной стороне с достаточно значительным временным интервалом (в течение 3-5 лет).	Как правило, 2-сторонний.
Уровень снижения остроты зрения	В пределах - 0,3 – светоощущение.	1,0 - 0,01. Острота зрения в 30% случаев остается нормальной или снижается незначительно.	В начальной стадии (несколько месяцев) не снижается.
Изменения поля зрения	Центральные, парацентральные скотомы. Иногда концентрическое сужение границ поля зрения.	Чаще всего секторальное выпадение в нижней или верхней половине. Также возможны центральные, парацентральные, квадрантные, дугообразные дефекты поля зрения.	В начальной стадии нет изменений.
Нарушение цветовосприятия	Значительное нарушение цветовосприятия отмечается даже при достаточно высокой остроте зрения.	Степень нарушения цветовосприятия пропорциональна снижению остроты зрения.	Степень нарушения цветовосприятия пропорциональна снижению остроты зрения.
Изменения глазного дна	ДЗН гиперемирован, отечен, границы ступенчаты. Проминенция диска. Вены расширены. Геморрагии вокруг диска.	Ишемия ДЗН и окружающих отделов сетчатки. Отек ДЗН, границы не видны, проминенция диска, геморрагии на поверхности диска и вокруг ДЗН. Артерии и вены сужены.	ДЗН бледно-серый, резко отечен, границы размыты. Проминенция ДЗН. Вены резко расширены, извиты, полнокровны.
Этиологические факторы	Воспалительные заболевания придаточных пазух носа и зубочелюстной области, инфекционные и демиелинизирующие заболевания, интоксикации.	Гипертоническая болезнь, сахарный диабет, ревматизм, окклюзирующие атеросклеротические поражения брахицефальных сосудов, височный артериит, системные васкулиты.	Внутричерепная гипертензия на фоне объемных процессов головного мозга либо воспаления оболочек мозга.
МРТ	Признаки воспалительных заболеваний придаточных пазух носа и зубочелюстной области. Очаги демиелинизации головного мозга.		Расширение наружных и внутренних ликворных пространств головного мозга.

ЛИТЕРАТУРА.

1. Дроздовская В.С., Гончарова Н.А., Смидович Л.Г. Клинические особенности, этиология и частота поражений зрительного нерва / В.С. Дроздовская, Н.А. Гончарова, Л.Г. Смидович // Проблемы сучасної медичної науки та освіти.- 2010.- №3. – С. 35-39.
2. Дзяк Л.А, Зорин Н.А., Егоров В.Ф., Чередниченко Ю.В. Мальформация Арнольда-Киари: классификация, этиопатогенез, клиника, диагностика (обзор литературы) / Л.А. Дзяк, Н.А. Зорин, В.Ф. Егоров, Ю.В. Чередниченко // Український нейрохірургічний журнал. – 2001. - №1. – С.17-23.
3. Кански Д. Клиническая офтальмология: систематизированный подход. Пер. с англ. // Д. Кански. – М.: Логосфера. – 2006.- 744с.
4. Кацнельсон Л.А., Форофонова Т.И., Бунин А.Я. Сосудистые заболевания глаза / Л.А. Кацнельсон, Т.И. Форофонова, А.Я. Бунин // Москва: Медицина, 1990. – 269 с.
5. Трон Е.Ж. Заболевания зрительного пути / Е.Ж. Трон // Л.: Медгиз. – 1955. – 388с.
6. Benjamin J. Osborne, Nicolas J. Volpe Optic neuritis and risk of MS: Differential diagnosis and management / J. Benjamin Osborne, J. Nicolas // Cleveland Clinic Journal of Medicine. - 2009. - Vol. 76, № 3. – P. 181-190.
7. Caranci G., Mercurio A., Altieri M., Di Piero V. Trigeminal neuralgia as the sole manifestation of an Arnold-Chiari type I malformation: case report / G. Caranci, A. Mercurio, M. Altieri, V. Di Piero // Headache. – 2008. - Vol. 48, № 4. – P. 625-7.
8. Dolgun H., Turkoglu E., Kertmen H., Yilmaz E.R., Sekerci Z. Chiari Type I malformation presenting with bilateral hearing loss / H. Dolgun, E. Turkoglu, H. Kertmen, E.R. Yilmaz, Z. Sekerci // J. Clin. Neurosci. - 2009. – Vol. 16, № 9. – P. 1228-1230.
9. Haaland Stone WJ, Ittner EA, Teitelbaum BA, Messner LV. Progressive, asymptomatic papilledema as the presenting sign of a Chiari I malformation / W.J. Haaland Stone, E.A. Ittner, B.A. Teitelbaum, L.V. Messner // Optometry. 2012 Mar 30;83(3):114-9.
10. Henriques-Filho P.S., Pratesi R. Sleep apnea and REM sleep behavior disorder in patients with Chiari malformations / P.S. Henriques-Filho, R. Pratesi // Arq. Neuropsiquiatr. - 2008. - Vol. 66, № 2. – P. 344-349.
11. Henriques Filho P.S., Pratesi R. Sleep disorder: a possible cause of attention deficit in children and adolescents with Chiari malformation type II / P.S.

- Henriques-Filho, R. Pratesi // *Arq. Neuropsiquiatr.* – 2009. – Vol. 67 № 1. – P. 29-34.
12. Heuer G.G., Gabel B., Lemberg P.S., Sutton L.N. Chiari I malformation presenting with hearing loss: surgical treatment and literature review / G.G. Heuer, B. Gabel, P.S. Lemberg, L.N. Sutton // *Childs Nerv. Syst.* – 2008. – Vol. 24, № 9. – P. 1063-1066.
 13. Holsgrove D., Leach P., Herwadkar A., Gnanalingham K.K. Visual field deficit due to downward displacement of optic chiasm / D. Holsgrove, P. Leach, A. Herwadkar, K.K. Gnanalingham // *Acta Neurochir.* - 2009. – Vol. 151, № 8. – P. 995-997.
 14. Jacome D. Blepharoclonus and Arnold - Chiari Malformation / D. Jacome // *Acta Neurol. Scand.* – 2001. – Vol. 104, № 2. – P. 113-117.
 15. Lucchetta M., Cagnin A., Calderone M. Syringomyelia associated with Chiari I malformation / M. Lucchetta, A. Cagnin, M. Calderone // *Neurol Sci.* – 2009. - Vol. 30, № 6. – P. 525-526.
 16. Milhorat T.H., Chou M.W., Trinidad E.M. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients / T.H. Milhorat, M.W. Chou, E.M. Trinidad // *Neurosurgery.* 1999 May; 44(5):1005-17.
 17. Miralbés Terraza S., García Oguiza A., López Pisón J., Sáenz Moreno I. Central sleep apnea syndrome as the first sign of type I Chiari malformation / S. Miralbés Terraza, A. García Oguiza, J. López Pisón, I. Sáenz Moreno // *An. Pediatr.* – 2008. - Vol. 68, № 3. – P. 277-281.
 18. Nacir B., Arslan Cebeci S., Cetinkaya E., Karagoz A. Neuropathic arthropathy progressing with multiple joint involvement in the upper extremity due to syringomyelia and type I Arnold-Chiari malformation / B. Nacir, S. Arslan Cebeci, E. Cetinkaya, A. Karagoz // *Rheumatol. Int.* - 2009. – Vol. 26, № 2. – P. 126-131.
 19. Obuchowska I., Mariak Z. Internuclear ophthalmoplegia--causes, symptoms and management / I. Obuchowska, Z. Mariak // *Klin Oczna.* – 2009. – Vol. 111, № 4-6. P. 165-167.
 20. Optic Neuritis Study Group. High- and Low-Risk Profiles for the Development of Multiple Sclerosis Within 10 Years After Optic Neuritis // *Arch. Ophthalmol.* – 2003. – Vol. 121. – P. 944-9.
 21. Papanastassiou A.M., Schwartz R.B., Friedlander R.M. Chiari I malformation as a cause of trigeminal neuralgia: case report / A.M. Papanastassiou, R.B. Schwartz, R.M. Friedlander // *Neurosurgery.* – 2008. – Vol. 63, № 3. – P. 614-615.
 22. Pardo Muñoz A., Reche Sainz J.A., Sanz López A., Díaz Orro B. A case of papilledema and Arnold-Chiari type I malformation / A. Pardo Muñoz, J.A. Reche Sainz, A. Sanz López, B. Díaz Orro // *Arch Soc. Esp. Oftalmol.* – 2002. – Vol. 77, № 8. – P. 449-453.
 23. Pilon A., Rhee P., Newman T., Messner L. Bilateral abducens palsies and facial weakness as initial manifestations of a Chiari I malformation / A. Pilon, P. Rhee, T. Newman, L. Messner // *Optom. Vis. Sci.* – 2007. – Vol. 84, № 10. – P. 936-940.
 24. Pruszewicz A., Wojnowski W., Jackowska J. Tinnitus as the first symptom of Arnold-Chiari-Syndrome / A. Pruszewicz, W. Wojnowski, J. Jackowska // *Otolaryngol. Pol.* – 2007. – Vol. 61, № 6. – P. 998-999.
 25. Salman M.S., Sharpe J.A., Lillakas L., Dennis M. Visual fixation in Chiari type II malformation / M.S. Salman, J.A. Sharpe, L. Lillakas, M. Dennis // *J. Child Neurol.* - 2009. – Vol. 24, № 2. – P. 161-165.
 26. Sami H. Erbay, Mark G. O'Callaghan, Bhadelia R. Is Lumbar Puncture Contraindicated in Patients with Chiari I Malformation? / H. Erbay Sami, Mark G. O'Callaghan, R. Bhadelia // *American Journal of Neuroradiology.* – 2005. – Vol. 26, № 4. – P. 365-366.
 27. Staudenmaier C., Buncic J. R. Periodic Alternating Gaze Deviation With Dissociated Secondary Face Turn / C. Staudenmaier, J. R. Buncic // *Arch Ophthalmol.* – 1983. – Vol. 101, № 2. – P. 202-205.
 28. Straus D., Foster K., Zimmerman F., Frim D. Chiari drop attacks: surgical decompression and the role of tilt table testing / D. Straus, K. Foster, F. Zimmerman, D. Frim // *Pediatr Neurosurg.* – 2009. – Vol. 45, № 5. – P. 384-389.
 29. Vaphiades M.S., Braswell R. Resolution of Chiari I malformation following acetazolamide therapy / M.S. Vaphiades, R. Braswell // *Semin Ophthalmol.* – 2007. – Vol. 22, № 1. – P. 9-11.
 30. Yee R. D., Baloh R. W., Honrubia V. Episodic Vertical Oscillopsia and Downbeat Nystagmus in a Chiari Malformation / R. D. Yee, R. W. Baloh, V. Honrubia // *Arch Ophthalmol.* - 1984. – Vol. 102, № 5. – P. 723-725.

Павлюченко К.П., Зиков І.Г., Чижевська Н.І.

Донецький національний медичний університет ім. М. Горького

Неврит зорового нерва асоційований з мальформацією Арнольда-Киари

Резюме. Неврит зорового нерва викликається запальним, інфекційним або демієлінізуючим процесом, а також інтоксикацією. Приблизно у 30% випадків оптичних невритів етіологія залишається неясною.

Представлений клінічний випадок оптичного невриту на тлі мальформації Арнольда - Киари (МАК). Аномалія Арнольда-Киари - вроджена вада розвитку краниовертебральної зони, що включає різні варіанти зміщення мигдалин мозочка нижче рівня великого потиличного отвору. Найбільш часті офтальмологічні прояви МАК включають: диплопію, паралітичну косоокість, що сходиться, монолатеральний горизонтальний або вертикальний ністагм, звуження периферичних меж поля зору,

клонічний блефароспазм, застійні диски зорових нервів. На сьогодні відсутні публікації про випадки асоціації неврити зорового нерва з МАК.

Встановлено, що у хворої М. найбільш вірогідною причиною розвитку оптичного неврити є МАК. Для раннього виявлення етіології і патогенезу папіліту, велике значення має МРТ головного мозку.

Ключові слова: оптичний неврит, мальформація Арнольда – Киари

Summary

Pavlyuchenko K.P., Zikov I.G., Chizhevskaya N.I.

Donetsk National Medical University named after M. Gorky

An optic neuritis associated with Arnold-Chiari malformation

The introduction. Arnold-Chiari malformation associated with an optic neuritis has not been reported in the literature. Type I Arnold-Chiari malformation consists on the caudal displacement of cerebellar tonsils through the foramen magnum. It is often asymptomatic, although it may display symptoms as a result of cerebellum, brainstem, high cervical spinal cord or the lower cranial nerve, involvement.

Diagnostically, the fundus picture of an optic neuritis may be confused with a few other entities. Papilledema, retrobulbar neuritis, central retinal vein occlusion and anterior ischemic optic neuropathy are the close mimickers funduscopically. Differentiation, however, is not difficult by performing detailed ophthalmic, nervous system and general examination. For early revealing the etiology of an optic neuritis, great value has Magnetic resonance imaging of the brain.

Materials and methods. A 40-year-old female presented with a progressive decrease in vision in the left eye for two weeks. There was no fever or other symptoms at the onset of this problem.

Results and discussion. On examination, the best-corrected visual acuity was 1,0 in the right eye and 0,04 in the left eye. The left optic disc was with blurred margins. The veins were dilated and tortuous. Central fields of this patient revealed a central scotoma in the left eye and normal right eye fields. MRI of the brain revealed Arnold– Chiari I malformation. A general physical examination of the patient was also normal.

The vision improved to 0,8 and the optic nerve swelling had decreased after a treatment of two weeks .

Eight months later, the fundus became normal with the return of visual acuity to 1,0. No neurological symptoms supervened at any time. The patient remained asymptomatic during a follow-up period of the next one year.

Conclusions. Arnold– Chiari I malformation-associated optic neuritis is rare. However, it is important that ophthalmologists differentiate ACM-associated optic neuritis from multiple sclerosis-associated optic neuritis because of the different treatment. Nuclear magnetic resonance imaging studies are important for early diagnosis and prompt treatment in these patients.

Key words: optic neuritis, Arnold – Chiari malformation

