

Клинико-неврологические и нейровизуализационные критерии диагностики мальформации Киари 0

Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург

Резюме. Представлены результаты сравнительного клинического и нейровизуализационного анализов у пациентов с мальформацией Киари 0 и I типов. Выявлено, что у больных с мальформацией Киари 0 и I типов самой частой жалобой была головная боль, неврологические симптомы полиморфны, представлены преимущественно «кружацинным» пирамидным синдромом. Выявлено, что цефалгический синдром у пациентов с мальформацией Киари 0 и I типов имел смешанный генез (ликвородинамический, сосудистый, мышечно-тонический). У пациентов обеих групп, имевших гемикранию, обнаруживался синдром «трех близнецов». Интенсивность головной боли была умеренной. У некоторых больных цефалгия провоцировалась в ситуациях, сходных с приемами Вальсальвы. Морфометрически установлено, что у больных с мальформацией Киари 0 наиболее постоянными признаками являются: укорочение длины блоуменбахова ската, увеличение тенториального угла, уменьшение объема задней черепной ямки, увеличение индекса «тесноты» задней черепной ямки, что свидетельствует об окципитальной гипоплазии и «тесной» задней черепной ямки. Объемы мозгового вещества задней черепной ямки в обеих группах не имели различий. Одним из важнейших следствий «тесной» задней черепной ямки, возникающей в результате недоразвития затылочной кости, являются нарушения ликвородинамики. Увеличение средних показателей тенториального угла в группе Киари 0 по сравнению с контрольной группой, наиболее вероятно, возникает компенсаторно в условиях «тесной» задней черепной ямки. У пациентов обеих групп клинические и морфометрические сопоставления значимых различий не выявили, что позволяет предположить общий патогенез формирования неврологических симптомов.

Ключевые слова: краниовертебральные аномалии, мальформация Киари 0 типа, мальформация Киари I типа, синдром «тесной» задней черепной ямки, окципитальная гипоплазия, тенториальный угол, гемикрания, объем задней черепной ямки, блоуменбахов скат.

Введение. Аномалии краниовертебральной области ученые изучают на протяжении более двух столетий, но, несмотря на использование современных неинвазивных методик лучевой диагностики, достижения в области эмбриологии, генетики эта патология по многим аспектам продолжает оставаться сложной и не полностью изученной [1–4, 8]. Известно, что длительное время в связи с трудностями инструментальной диагностики аномалии краниовертебрального перехода рассматривались в качестве анатомических курьезов [1], однако они встречаются чаще, чем было принято полагать ранее [7, 10]. Так, в 2003 г. Н.Е. Крупина [8], проанализировав 13500 магнитно-резонансных томограмм головного мозга у пациентов неврологического профиля, обратила внимание на высокую (3,9%) встречаемость мальформации Киари I типа. С внедрением современных методик нейровизуализации появилась возможность для идентификации ранее не диагностируемых вариантов мальформации Киари. Впервые В.Д. Iskandar et al. [9] описали несколько пациентов, имеющих клиническую симптоматику без церебеллярной эктопии, но с признаками «тесной» задней черепной ямки по результатам магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга. R.S. Tubbs et al. [15] в 2001 г. на основании МР-анализа задней черепной ямки у нескольких детей с данной патологией расширили представление о Киари 0. У пациентов обнаруживались анатомические особен-

ности в виде смещения продолговатого мозга и низкого расположения обоч («задвиги»). В последующие годы в немногочисленных публикациях другими авторами отмечались описания пациентов с мальформацией Киари 0 [6, 12, 14], что говорит о недостаточном использовании в критериях диагностики мальформации Киари I типа только отдельного анатомического признака – степени эктопии миндалин мозжечка, в силу чего данная форма мальформации Киари зачастую остается нераспознанной [10].

Цель исследования. Провести сравнительный клинико-нейровизуализационный анализ у пациентов с мальформацией Киари 0 и Киари I типа.

Материалы и методы. Обследовано 79 пациентов в возрасте от 19 до 63 лет (средний возраст $40,9 \pm 13,1$ лет). По результатам исследования МРТ структур задней черепной ямки в зависимости от уровня эктопии миндалин мозжечка пациенты были разделены на две группы. Первую группу (мальформация Киари 0) составили 26 больных (7 мужчин и 19 женщин) с МР-признаками «тесной» задней черепной ямки и «киари-подобной» клинической картины. Во вторую группу (мальформация Киари I) вошли 28 пациентов (5 мужчин и 23 женщины), имевшие нейровизуализационные признаки дистопии миндалин мозжечка ниже уровня большого затылочного отверстия различной

степени выраженности и (или) костные аномалии основания черепа. У всех пациентов 2-й группы опущение миндалин мозжечка находилось в диапазоне от 1 до 12 мм (в среднем 3–5 мм). В контрольную группу (КГ) вошли 25 пациентов (6 мужчин и 19 женщин) в возрасте от 21 года до 63 лет, не имеющие черепно-мозговых травм в анамнезе, признаков выраженной цереброваскулярной патологии опухолей головного мозга, нейродегенеративных, инфекционных заболеваний нервной системы. Миндалины мозжечка у них располагались выше уровня большого затылочного отверстия.

Всем пациентам для исключения декомпенсации соматической патологии (сахарного диабета, печеночной, почечной недостаточности) выполнялись стандартные исследования крови и мочи. МРТ головного мозга выполнялась на магнитно-резонансном томографе «Signa Infinity» фирмы General Electric (Соединенные Штаты Америки) с напряженностью магнитного поля 1,5 Тесла (в режимах T1, T2, и FLAIR). Диагноз мальформации Киари I типа устанавливали у пациентов с соответствующей клинической картиной на основании классификации предложенной Т. А. Ахадовым с соавт. [1]. Для морфометрических угловых и линейных измерений структур задней черепной ямки использовали срединную сагиттальную проекцию. Общепринятые измерения структур краниовертебральной области лежали в основе вычислений костных морфометрических показателей задней черепной ямки [5, 11, 16, 17]. Для измерения объема задней черепной ямки и ее содержимого была разработана программа, которая вычисляла необходимые объемы на основе результатов магнитно-резонансных томограмм головного мозга. Значения площадей задней черепной ямки (мозгового вещества) рассчитывались с помощью системы компьютерного проектирования, затем на основе использования программы численного интегрирования, вычислялись ее объемы.

Результаты и их обсуждение. Облигатным субъективным симптомом была головная боль, которую

диагностировали у 22 (88%) больных 1-й группы и у 26 (92,8%) 2-й. У больных 1-ой группы средний возраст манифестации клинических симптомов заболевания был 25,5 лет, во 2-й группе – 21,5 лет. В большинстве случаев пациенты характеризовали головную боль как умеренную, локализирующуюся в затылочной области, возникающую ночью или утром после сна, сопровождающуюся пастозностью лица или век, болезненностью при движении глазных яблок. Кроме того, часть больных описывали диффузную или с суб-окципитальной локализацией умеренной интенсивности головную боль, возникающую периодически, имеющую распирающий характер, иррадиирующую в ретроорбитальную зону и шею. У некоторых пациентов головная боль провоцировалась в ситуациях, сходных с приемом Вальсальвы. У 6 (23,1%) пациентов 1-й группы и 12 (42,9%) пациентов 2-й группы наблюдались цефалгии по типу гемикрании. Данный тип головной боли не имел всех признаков проявления мигрени. Практически у всех пациентов обеих групп с гемикранией обнаружен «синдром трех близнецов», а цефалгия имела смешанный генез. В ее реализации оказались задействованы сосудистый и мышечно-тонический механизмы, нарушение ликвороциркуляции вследствие сужения ликворопроводящих путей на уровне краниовертебрального перехода. В целом пациенты обеих групп характеризовались сходным набором субъективных симптомов без межгрупповых различий (табл. 1).

При внешнем осмотре у всех пациентов с мальформацией Киари 0 и I типов были выявлены малые аномалии развития (табл. 2).

Неврологические симптомы у пациентов обеих групп были полиморфны, соответствовали уровню поражения задней черепной ямки. Среди выявленных объективных признаков преобладал «круциатный» пирамидный синдром у 20 (76,9%) больных 1-й группы и у 22 (78,6%) больных 2-й группы.

Состояние костных структур задней черепной ямки у больных обеих групп соответствует степени ее развития. У всех пациентов с мальформацией Киари 0 по

Таблица 1
Частота субъективных симптомов у пациентов с мальформацией Киари 0 и I типов, абс. число (%)

Жалоба	Группа		p=
	мальформация Киари 0	мальформация Киари I типа	
Головная боль	22 (88)	26 (92,8)	0,54
Общая утомляемость	18 (69,2)	23 (82,1)	0,26
Шаткость при ходьбе	14 (53,9)	15 (53,6)	0,98
Инсомния	12 (46,2)	16 (57,1)	0,29
Головокружение	11 (42,3)	9 (32,1)	0,64
Шум в голове	5 (19,2)	6 (21,4)	0,84
Двоение	4 (15,3)	2 (7,1)	0,59
Нарушение зрения (расплывание контуров предметов, нечеткость зрения, темнота перед глазами)	4 (15,3)	2 (7,1)	0,29
Онемение лица	1 (3,8)	2 (7,1)	0,60
Синкопальные состояния	1 (3,9)	4 (14,3)	0,39

Таблица 2

Частота встречаемости малых аномалий развития в обеих группах, абс. число (%)

Аномалия	Группа		p=
	мальформация Киари 0	мальформация Киари I типа	
Низкая граница роста волос в затылочной области	15 (57,7)	18 (64,3)	0,41
Сколиоз	16 (61,5)	18 (64,3)	0,83
Симптом «короткой шеи»	13 (50)	16 (57,1)	0,59
Рост ниже среднего	10 (38,4)	15 (53,6)	0,26
«Высокое» небо	1 (3,8)	7 (25,0)	0,06
Асимметрия грудной клетки	3 (11,5)	9 (32,1)	0,07
«Сандалевидная щель» между первым и вторым пальцем стопы	4 (15,3)	6 (21,4)	0,41
Деформация стопы по типу «фридриховской»	1 (3,8)	3 (10,7)	0,33
Деформация ушных раковин (очень массивные мочки, «ухо сатира», приросшие мочки, малодифференцированная ушная раковина и т.д.)	7 (26,9)	10 (35,7)	0,08
Микрогения	0	1 (3,6)	0,52
Добавочные соски	0	1 (3,6)	0,52
Шейные ребра	0	2 (7,14)	0,49
Прогения	1 (3,8)	1 (3,6)	0,92

сравнению с контрольной группой имело место достоверное уменьшение ряда морфометрических показателей, что является характерным для окципитальной гипоплазии и синдрома «тесной» задней черепной ямки. Так, у больных мальформацией Киари 0 средние размеры бляуменбахова ската равнялись 39 мм против 42 мм у больных КГ; индекса Klaus – 38 мм против 40 мм; индекса О-ТW – 30 мм против 32 мм; объема задней черепной ямки – 167 см³ против 188 см³. При этом у пациентов с мальформацией Киари 0 наблюдалось увеличение средних показателей индексов «тесноты» задней черепной ямки – 0,73 против 0,65 ($p < 0,01$). Объемы мозгового вещества задней черепной ямки в обеих группах не имели различий ($p = 0,14$).

Средние размеры тенториального угла в группе Киари 0 были больше средних размеров у лиц КГ (43 и 37 соответственно). Наиболее вероятно, более крутое расположение мозжечкового намета у пациентов с мальформацией Киари 0 возникает компенсаторно в условиях «тесной» задней черепной ямки, возникшей вследствие окципитальной гипоплазии. У пациентов с мальформацией Киари 0 и I типов наблюдалось уменьшение средних значений объема задней черепной ямки (167 и 160 см³) и увеличение средних значений индекса «тесноты» (0,73 и 0,74) соответственно.

Заключение. Установлено, что у пациентов обеих групп облигатным субъективным симптомом является головная боль, неврологические симптомы полиморфны, топически соответствуют уровню поражения задней черепной ямки, представлены преимущественно «крупциатным» пирамидным синдромом и вестибуло-мозжечковой симптоматикой. У больных с мальформацией Киари 0 наиболее постоянными морфометрическими признаками являются: укорочение длины бляуменбахова ската, увеличение тенториального угла, уменьшение

объема задней черепной ямки, увеличение индекса «тесноты» задней черепной ямки. Эти данные подтверждают мнение ряда исследователей [6, 12–15] о важной роли «тесной» задней черепной ямки, а не малого объема в патогенезе неврологических симптомов краниовертебральных дисплазий.

Клинико-морфометрические показатели у пациентов с мальформацией Киари 0 и I типов достоверно не различались, что позволяет предположить общий патогенез формирования неврологических симптомов. Установление диагноза «мальформация Киари» должно осуществляться индивидуально, после тщательного дифференциального диагноза с другими заболеваниями нервной системы на основе клинических и МР-морфометрических результатах обследования.

Литература

- Ахадов, Т.А. Магнитно-резонансная томография спинного мозга и позвоночника / Т.А. Ахадов, В.О. Панов, У. Айхоф. – М.: Академия наук России, 2000. – С. 168–720.
- Богородинский, Д.К. Краниовертебральная патология / Д.К. Богородинский. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. – 288 с.
- Воронов, В.Г. Значение МРТ и СКТ – АГ в обосновании показаний к хирургическому лечению мальформации Киари I типа у взрослых и детей / В.Г. Воронов [и др.] // Нейрохирургия и неврология детского возраста. – 2010. – № 1. – С. 9–21.
- Дерябина, Е.И. Материалы к изучению неврологии краниоспинальных аномалий: дис. ... канд. мед. наук / Елена Ивановна Дерябина. – Л., 1959. – 419 с.
- Дьяченко, В.А. Аномалии развития позвоночника в рентгеноанатомическом освещении / В.А. Дьяченко. – МЕДгиз, 1949. – С. 1–162.
- Заббарова, А.Т. Головная боль при тесной задней черепной ямке: клиничко-МРТ-морфометрическое исследование / А.Т. Заббарова, Э.И. Богданов // Невролог. журнал. – 2010. – № 6. – С. 21–26.
- Иванов, А.А. Клиника, диагностика и оперативное лечение мальформации Киари I типа в разных возрастных группах: дис. ... канд. мед. наук / Аркадий Александрович Иванов. – СПб., 2016. – 213 с.

8. Крупина, Н.Е. Неврологические аспекты мальформации Киари: дис. ... д-ра мед. наук / Наталья Евгеньевна Крупина. – Екатеринбург, 2003. – 438 с.
9. Iskandar, B.J. The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression / B.J. Iskandar [et al.] // J. neurosurg. – 1998. – Vol. 89. – P. 212–216.
10. Meadows, J. Asymptomatic Chiari type I malformation identified on magnetic resonance imaging / J. Meadows [et al.] // J. neurosurg. – 2000. – Vol. 92. – P. 920–926.
11. Milhorat, T.H. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients / T.H. Milhorat [et al.] // Neurosurgery. – 1999. – Vol. 44 (5). – 27 p.
12. Markunas, C.A. Clinical, radiological, and genetic similarities between patients with Chiari Type I and Type 0 malformations / C. A. Markunas [et al.] // J. Neurosurg. Pediatr. – 2012. – Vol. 9(4). – P. 372–378.
13. Nishikawa, M. Pathogenesis of Chiari malformation: A morphometric study of the posterior cranial fossa / M. Nishikawa [et al.] // J. Neurosurg. – 1997. – Vol. 86. – P. 40–47.
14. Sekula, R. Dimensions of the posterior fossa in patients symptomatic for Chiari I malformation but without cerebellar tonsillar descent / R. Sekula [et al.] // J. Cerebrospinal Fluid Research. – 2005. – Vol. 2. – P. 11.
15. Tubbs, R.S. Analysis of the posterior fossa in children with the Chiari 0 malformation / R.S. Tubbs [et al.] // Neurosurgery. – 2001. – Vol. 48, № 5. – P. 1050–1054.
16. Vega, A. Basichondrocranium anomalies in adult Chiari type I malformation: a morphometric study / A. Vega [et al.] // J. Neurol. Sciences. – 1990. – Vol. 99. – P. 137–145.
17. Vurdem, U.E. Analysis of the Volumes of the Posterior Cranial Fossa, Cerebellum, and Herniated Tonsils Using the Stereological Methods in Patients with Chiari Type I Malformation / U.E. Vurdem [et al.] // The Scientific World Journal. – 2012. – P. 1–7.

S.V. Lobzin, E.A. Yurkina, A.S. Lobzina

Clinical, neurological and neuroimaging diagnostic criteria for Chiari malformation 0

Abstract. The results of comparative (clinical and neuroimaging) analysis of patients with Chiari malformation type 0 and I are shown. It was revealed that for patients with Chiari malformation type 0 and I the most common complaint was headache, neurological symptoms are polymorphic and are mainly represented by «cross» pyramidal syndrome. It was revealed that cephalgic syndrome for patients with Chiari malformation types 0 and I had a mixed origin (liquorodynamic, vascular, musculo-tonic). Patients in both groups who had a hemicrania also had the syndrome of «three twins». The intensity of headache was mild. In some patients cephalgia was provoked in situations similar to the techniques of Valsalva. Using morphometric analysis of the posterior fossa structures it was determined that for patients with Chiari malformation 0 the most constant features are: shortening the length of clivus, increasing of tentorial angle, decreasing of volume of the posterior fossa, increasing of the posterior cranial fossa's index, which indicates the occipital hypoplasia and «tight» posterior cranial fossa. Volumes of medulla in posterior cranial fossa in both groups had no differences. One of the most important consequences of «tight» posterior cranial fossa arising from the underdevelopment of the occipital bone are disorders of liquor dynamics. Increasing of mean values of tentorial angle in Chiari 0 group compared with the control group, most likely, compensatory occurs in conditions of a «tight» the posterior fossa. Clinical and morphometric comparisons of patients in both groups showed no significant differences, which may suggest a common pathogenesis of neurological symptoms.

Key words: craniovertebral abnormalities, Chiari malformation type 0, Chiari malformation type I, «tight» posterior cranial fossa syndrome, occipital hypoplasia, tentorial angle, hemicrania, volume of the posterior fossa, clivus.

Контактный телефон: +7-911-122-93-96; e-mail: eayurkina@mail.ru