

Н.Е. Крупина**КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ МАЛЬФОРМАЦИИ
КИАРИ И СИРИНГОМИЕЛИИ***Уральский государственный медицинский университет
г. Екатеринбург, Российская Федерация*

Аннотация. Обследовано 263 пациента с изолированной мальформацией Киари и 101 — с мальформацией Киари и сопутствующей сирингомиелией. С целью изучения особенностей клинических проявлений заболевания у этих больных проведено клиническое неврологическое обследование, краниография и магнитно-резонансная томография головного и спинного мозга. Одинаковые клинические проявления, вероятно, обусловлены единым патогенезом заболевания, а отличительные черты — наличием ликвородинамических нарушений с развитием гипертензионно-гидроцефального синдрома и сирингомиелии.

Ключевые слова: мальформация Киари, сирингомиелия.

N.E. Krupina**CLINICAL FEATURES OF THE CHIARI MALFORMATION AND SYRINGOMYELIA***Ural State Medical University
Yekaterinburg, Russian Federation*

Abstract. 263 patients with single Chiari malformation and 101—with Chiari malformation and concomitant syringomyelia were examined. For the purpose of studying the peculiarity clinical features of the disease all patients underwent clinical neurologic examination, craniography and magnetic resonance imaging of the brain and spinal cord. Similar clinical features are probably due to the single pathogenesis of the disease, different clinical presentations are the result of the cerebrospinal fluid disturbances which cause intracranial hypertension, hydrocephaly and syringomyelia.

Keywords: Chiari malformation, syringomyelia.

Введение

При анализе неврологических симптомов у взрослых больных с мальформацией Киари (МК) обращает на себя внимание разнообразие клинической картины заболевания. До появления магнитно-резонансной томографии (МРТ) часто было невозможно выявить МК у больных с сирингомиелией (СМ) и, наоборот, судить о наличии СМ и гидроцефалии у больных с подтвержденной при миелографии или операции МК [5]. Поэтому подробные описания этих заболеваний вплоть до последних лет охватывают клинические проявления патологии в целом [3; 6]. Внедрение МРТ в клиническую практику позволило визуализировать не только МК, но и сопутствующую патологию: различные виды ги-

дроцефалии, СМ, сирингобульбию [1; 13]. В литературе имеются единичные описания неврологических расстройств при изолированной МК и МК в сочетании с СМ [7; 13; 16].

Целью настоящей работы явилось изучение клинических проявлений заболевания у больных с МК I типа в зависимости от наличия или отсутствия у них сопутствующей СМ.

Материал и методы

Обследовано 364 пациента с МК I типа. Из них 263 больных (89 мужчин и 174 женщин) в возрасте от 14 до 62 лет (средний возраст — $38,9 \pm 0,5$ лет) имели изолированную МК, а 101 пациент (40 мужчин и 61 женщин) в возрасте от 14 до 60 лет (средний возраст — $41,4 \pm 0,9$ лет) — МК и сопутствующую СМ.

Всем больным проведено клиническое неврологическое обследование, краниография, спондилография, МРТ головного и спинного мозга, а также осмотр отоневролога и нейроофтальмолога. Анализ тяжести заболевания проводился согласно балльной системе оценки неврологического дефицита по модифицированной нами таблице клинических признаков [13], предложенной для оценки МК и СМ, где каждый объективный симптом определялся от 0 до 3 баллов в зависимости от его выраженности.

Наличие МК и СМ определялось по данным МРТ, выполненной на томографе Gyroscan T5 фирмы «Philips Medical Systems». Необходимые измерения произведены на срединных сагиттальных срезах головного и спинного мозга в режиме T1WI. Для определения типа МК использована классификация Американской ассоциации неврологических хирургов [8], соответственно которой МК у всех больных в нашем исследовании относилась к I типу. Для определения наличия и выраженности МК мы использовали измерение опущения продолговатого мозга ниже уровня большого затылочного отверстия (БЗО) в отношении ко всей его длине в процентах. У 120 лиц контрольной группы, не имевших патологии строения черепа и мозга, эта величина составила $18,5\% \pm 0,7\%$ мм. По степени выраженности патологии больные с МК были разделены на три группы: МК 1-й степени — опущение продолговатого мозга на 20%—25%, МК 2-й степени — на 26%—59%, МК 3-й степени — на 60% и более. В соответствии с этим разделением у 55 пациентов с изолированной МК была 1-я степень мальформации, у 152 — 2-я и у 56 больных — 3-я. Среди больных с МК+СМ у 6 была 1-я степень патологии, у 49 — 2-я и у 46 пациентов — 3-я. Наличие гипертензионно-гидроцефального синдрома (ГГС) определялось на основании данных офтальмоскопии, краниографии и МРТ головного мозга. ГГС выявлялся у 84 ($31,9 \pm 2,9\%$) больных с изолированной МК и значительно чаще при сопутствующей СМ — у 52 ($51,5 \pm 5,0\%$) пациентов, различия достоверны ($P < 0,01$). Статистическая обработка материала проведена на персональном компьютере с использованием программы Statistica 5.0, Stat. Soft., Inc., USA.

Результаты

Проведен анализ встречаемости первых проявлений заболевания (жалобы больных), выявленных при сборе анамнеза у пациентов

с изолированной МК и с МК и сопутствующей СМ (табл. 1). У больных с изолированной МК в качестве первых субъективных симптомов достоверно чаще встречались жалобы на боли в шее и субокципитальной области, головокружение и неустойчивость при ходьбе, снижение слуха и нарушение глотания. В единичных случаях заболевание дебютировало спинальными нарушениями. Только у больных с изолированной МК в начале заболевания отмечены зрительные нарушения, эпилептические припадки, острые нарушения мозгового кровообращения в вертебрально-базилярном бассейне по ишемическому типу. Синкопальные состояния, как правило, были отмечены также у больных с изолированной МК. В отличие от этого, у больных с МК и сопутствующей СМ заболевание достоверно чаще начиналось с болей в руках, снижения температурной и болевой чувствительности на руках и туловище, развития слабости в конечностях и реже — с болей в шейной и субокципитальной областях и возникновения стволовых и мозжечковых нарушений.

Начало заболевания у больных с МК и сопутствующей СМ было более ранним, чем у пациентов с изолированной МК. У больных с изолированной МК первые симптомы заболевания возникали в возрасте $31,0 \pm 0,4$ лет, а у пациентов с МК и сопутствующей СМ — в $28,7 \pm 0,9$ лет ($P < 0,05$). Из факторов, предшествовавших началу заболевания у больных с МК и с МК и сопутствующей СМ, отмечены: незначительная травма черепа или позвоночника — у 17 ($6,5 \pm 1,5\%$) и у 12 ($11,9 \pm 3,2\%$) пациентов, стрессовые ситуации и эпизоды артериальной гипертензии — у 49 ($18,6 \pm 2,4\%$) и у 1 ($1,0 \pm 1,0\%$), сильный кашель — у 10 ($3,8 \pm 1,2\%$) и у 4 ($4,0 \pm 1,9\%$) больных соответственно.

Нами выделены основные группы объективных симптомов, частота встречаемости и выраженность которых в зависимости от степени мальформации и наличия СМ представлены в таблицах 2 и 3. У больных с изолированной МК 1-й степени в ряде случаев объективные симптомы заболевания отсутствовали. С увеличением степени мальформации отмечалось достоверное уменьшение бессимптомных случаев. В отличие от этого, у всех больных, имеющих сопутствующую СМ, выявлены объективные проявления заболевания.

Таблица 1

Частота встречаемости первых субъективных симптомов заболевания у больных с изолированной мальформацией Киари I типа и с сопутствующей сирингомиелией

Первые субъективные симптомы	Пациенты с МК и МК+СМ (n = 364)	
	МК (n = 263)	МК+СМ (n = 101)
Боли в шее, субокципитальной области	абс. 189 % 71,9 ±2,8	11 10,9 ±3,1 (+++)
Головокружения, неустойчивость	абс. 211 % 80,3 ±2,5	9 8,9 ±2,8 (+++)
Снижение слуха	абс. 47 % 17,9 ±2,4	2 2,0 ±1,4 (+++)
Нарушения глотания	абс. 25 % 9,5 ±1,8	2 2,0 ±1,4 (++)
Зрительные нарушения	абс. 12 % 4,6 ±1,3	0 0,0 ±1,0 (+)
Синкопальные состояния	абс. 11 % 4,2 ±1,2	1 1,0 ±1,0 (+)
Эпилептические припадки	абс. 10 % 3,8 ±1,2	0 0 ±1,0 (+)
ОНМК	абс. 7 % 2,7 ±1,0	0 0,0 ±1,0
Боли в руках	абс. 1 % 0,4 ±0,4	21 20,8 ±2,0 (+++)
Снижение температурной и болевой чувствительности на руках и туловище	абс. 1 % 0,4 ±0,4	44 43,6 ±4,9 (+++)
Слабость рук	абс. 5 % 1,9 ±0,8	24 23,8 ±4,2 (+++)
Слабость ног	абс. 3 % 1,1 ±0,6	12 11,9 ±3,2 (++)

Примечание. Достоверные различия (t — тест Student) между показателями у пациентов с изолированной МК и с МК+СМ: (+) — P < 0,05; (++) — P < 0,01; (+++) — P < 0,001; МК — мальформация Киари; СМ — сирингомиелия; ОНМК — острое нарушение мозгового кровообращения.

Глазодвигательные нарушения (страбизм, нарушение конвергенции, парез отведения глаз) определялись у ряда больных с МК и с МК и сопутствующей СМ (табл. 2, 3). У больных с изолированной МК с увеличением степени мальформации отмечено учащение глазодвигательных нарушений, которое при 3-й степени патологии было достоверным. У больных с МК и сопутствующей СМ такой тенденции не выявлено.

Кохлеарные, вестибулярно-мозжечковые нарушения (снижение слуха, нистагм, статическая и динамическая атаксия) встречались у большинства больных с МК и с МК и сопутствующей СМ независимо от степени мальформации (табл. 2, 3). У больных с изолированной МК достоверное учащение встречаемости и нарастание выраженности этих симптомов отмечено по мере увеличения степени патологии. У больных с МК и сопутствующей СМ встречаемость этих симптомов была одинаково высокой при всех степенях мальформации, а их выраженность достоверно нарастала у больных с 3-й степенью мальформации. При 1-й и 2-й степени патологии встречаемость кохлеарных и вестибулярно-мозжечковых нарушений достоверно преобладала у больных с МК и сопутствующей СМ.

Бульбарные нарушения (дисфагия, дисфония, в единичных наблюдениях — дизартрия, икота, ночные апноэ) у больных с изолированной МК достоверно чаще встречались и становились более выраженными с увеличением степени мальформации (табл. 2, 3). У больных с МК и сопутствующей СМ встречаемость и выраженность этих симптомов не зависели от степени патологии, но они достоверно чаще встречались и были более выраженными, чем у больных с изолированной МК идентичной степени.

Проводниковые двигательные нарушения (гиперрефлексия, спастичность мышц, центральные парезы мышц верхних и нижних конечностей) у больных с изолированной МК достоверно чаще встречались по мере увеличения степени патологии (табл. 2, 3), а их выраженность менялась незначительно. У больных с МК и сопутствующей СМ эти симптомы, независимо от степени патологии, достоверно чаще встречались и были более выраженными, чем у больных с изолированной МК идентичной степени.

Таблица 2

Частота встречаемости основных объективных симптомов у пациентов с мальформацией Киари I типа с учетом выраженности степени патологии и наличия сирингомиелии

Объективные симптомы	Пациенты с МК и МК + СМ (n = 364)					
	МК 1 степени		МК 2 степени		МК 3 степени	
	МК (n = 55)	МК+СМ (n = 6)	МК (n = 152)	МК+СМ (n = 49)	МК (n = 56)	МК+СМ (n = 46)
Глазодвигательные	абс. 4 % 7,3 ± 3,5	абс. 1 % 16,7 ± 15,3	абс. 23 % 15,1 ± 2,9	абс. 5 % 10,2 ± 1,4	абс. 18 % 32,1 ± 6,2 ^	абс. 5 % 10,9 ± 4,6 (+)
Кохлеарные, вестибулярно-мозжечковые	абс. 29 % 52,7 ± 6,7	абс. 6 % 100,0 ± 4,5 (+++)	абс. 139 % 91,4 ± 2,3 **	абс. 48 % 97,9 ± 2,0 (+)	абс. 55 % 98,2 ± 1,8 ^^	абс. 45 % 97,8 ± 2,1
Бульбарные	абс. 6 % 10,9 ± 4,2	абс. 4 % 66,7 ± 19,2 (+)	абс. 48 % 31,6 ± 3,8 *	абс. 25 % 51,0 ± 7,1 (+)	абс. 39 % 69,6 ± 6,1 ^^	абс. 29 % 63,0 ± 7,1
Проводниковые (двигательные)	абс. 6 % 10,9 ± 4,2	абс. 5 % 83,3 ± 15,3 (++)	абс. 27 % 17,8 ± 3,1 **	абс. 43 % 87,8 ± 4,6 (+++)	абс. 35 % 62,5 ± 6,5 ^^	абс. 40 % 86,9 ± 5,0 (++)
Сегментарные (двигательные и чувствительные)	абс. 4 % 7,3 ± 3,5	абс. 6 % 100,0 ± 4,5 (+++)	абс. 7 % 4,6 ± 1,7	абс. 46 % 93,9 ± 3,4 (+++)	абс. 14 % 25,0 ± 5,8 ^	абс. 44 % 95,7 ± 2,9 (+++)
Тазовые нарушения	абс. 0 % 0,0 ± 1,3	абс. 3 % 50,0 ± 17,1 (+)	абс. 1 % 0,7 ± 0,5	абс. 18 % 36,7 ± 6,9 (+++)	абс. 5 % 8,9 ± 3,8 ^	абс. 13 % 28,3 ± 6,6 (+)
Вегетативно-трофические нарушения кожи	абс. 0 % 0,0 ± 1,3	абс. 5 % 83,3 ± 15,2 (+)	абс. 0 % 0,0 ± 0,8	абс. 20 % 40,8 ± 7,0 (++)	абс. 0 % 0,0 ± 1,3	абс. 40 % 87,0 ± 5,0 (++)
Артропатии	абс. 1 % 1,8 ± 1,8	абс. 4 % 66,7 ± 19,2 (++)	абс. 2 % 1,3 ± 0,9	абс. 16 % 32,7 ± 6,7 (++)	абс. 2 % 3,6 ± 2,5	абс. 31 % 67,4 ± 6,9 (+++)
Сколиоз позвоночника	абс. 15 % 27,3 ± 6,0	абс. 6 % 100,0 ± 4,5 (+++)	абс. 49 % 32,2 ± 3,8	абс. 41 % 83,7 ± 5,3 (+++)	абс. 27 % 48,2 ± 6,7 ^	абс. 40 % 87,0 ± 5,0 (++)
Кифосколиоз	абс. 4 % 7,3 ± 3,5	абс. 3 % 50,0 ± 17,1 (+)	абс. 10 % 6,6 ± 2,0	абс. 7 % 14,3 ± 5,0	абс. 4 % 7,1 ± 3,4	абс. 11 % 23,9 ± 6,3 (+)
Отсутствие симптомов	абс. 25 % 45,5 ± 6,7	абс. 0 % 0,0 ± 3,5 (+++)	абс. 10 % 6,6 ± 2,0 **	абс. 0 % 0,0 ± 1,4 (++)	абс. 1 % 1,8 ± 1,8	абс. 0 % 0,0 ± 1,5

Примечание. МК–мальформация Киари; СМ–сирингомиелия; Достоверные различия (t- тест Student) между показателями у пациентов:

с МК 1 и 2 степени: *–P < 0,05; **–P < 0,01;

с МК 2 и 3 степени: ^–P < 0,05; ^^–P < 0,01;

с МК+СМ и с изолированной МК идентичной степени: (+)–P < 0,05; (++)–P < 0,01; (+++)–P < 0,001.

Сегментарные двигательные и чувствительные нарушения (гипорефлексия, гипотония мышц, периферические парезы мышц верхних конечностей, диссоциированные нарушения чувствительности) у больных с изолированной МК встречались в единичных наблюдениях и были слабо выражены; лишь при 3-й степе-

ни патологии отмечено достоверное учащение встречаемости этих симптомов (табл. 2, 3). В отличие от этого, у больных с МК и сопутствующей СМ сегментарные нарушения были очень выраженными, встречались у большинства больных во всех группах. Частота встречаемости и выраженность сегментарных на-

Зависимость выраженности средних значений патологического балла основных объективных неврологических симптомов у пациентов с мальформацией Киари I типа с учетом степени патологии и наличия сирингомиелии ⊗

Объективные неврологические симптомы	Выраженность неврологического дефицита в баллах					
	МК 1 степени		МК 2 степени		МК 3 степени	
	МК	МК+СМ	МК	МК+СМ	МК	МК+СМ
Глазодвигательные n M ± m	4 3,7 ± 1,7	1 3,7 ± 3,2	23 3,0 ± 0,3	5 3,0 ± 0,4	18 3,0 ± 0,4	5 3,6 ± 0,8
Кохлеарные, вестибулярно-мозжечковые n M ± m	29 5,9 ± 0,3	6 6,8 ± 0,9	139 7,7 ± 0,5 *	48 8,9 ± 0,7	55 14,0 ± 1,1 ^^	45 13,2 ± 0,9 (<<)
Бульбарные n M ± m	6 2,2 ± 0,7	4 6,5 ± 2,8	48 3,6 ± 0,4	25 10,6 ± 0,9 (+++)	39 8,4 ± 0,7 ^^	29 11,7 ± 1,0 (+)
Проводниковые (двигательные) n M ± m	6 6,5 ± 2,0	5 18,4 ± 6,4	27 5,4 ± 0,4	43 14,1 ± 0,8 (+++)	35 4,2 ± 0,5	40 11,2 ± 1,0 (+++)
Сегментарные (двигательные и чувствительные) n M ± m	4 3,3 ± 1,9	6 13,7 ± 4,6 (+)	7 1,8 ± 1,5	46 13,5 ± 0,9 (+++)	14 3,4 ± 1,1	44 13,2 ± 1,0 (+++)

Примечание. ⊗ – Выраженность средних значений патологического балла неврологических симптомов определялась у пациентов, имеющих этот симптом в каждой группе; n – число пациентов, имеющих данный симптом в каждой группе; МК – мальформация Киари; СМ – сирингомиелия. Достоверные различия (t-тест Student) между показателями у пациентов:

с МК 1 и 2 степени: * – $P < 0,05$;

с МК 2 и 3 степени: ^^ – $P < 0,001$;

с МК+СМ 2 и 3 степени: (<<) – $P < 0,01$;

с МК+СМ и с изолированной МК идентичной степени: (+) – $P < 0,05$; (++) – $P < 0,01$; (+++) – $P < 0,001$.

рушений у них были достоверно выше во всех группах, чем у больных с изолированной МК идентичной степени.

У больных с изолированной МК вегетативно-трофические нарушения кожи отсутствовали, а тазовые нарушения, артропатии и кифосколиоз позвоночника встречались в единичных случаях. Нередко выявлялся сколиоз шейно-грудного отдела позвоночника, который достоверно нарастал по частоте при 3-й степени мальформации. У больных с МК и сопутствующей СМ встречаемость тазовых и вегетативно-трофических нарушений кожи, артропатий, сколиоза и кифосколиоза позвоночника была высокой при всех степенях патологии и достоверно отличалась от показателей у больных с изолированной МК.

Обсуждение

Результаты нашей работы подтверждают данные ряда исследователей о клинических проявлениях МК в сочетании с СМ и в изолированном виде. Первыми проявлениями МК I типа считаются шейно-затылочные боли, снижение слуха, головокружение, нарушение равновесия, дисфагия, дисфония, диплопия и в редких случаях — боли в руках и слабость в конечностях [15]. Первые симптомы у больных, имеющих МК в сочетании с СМ, как правило, являются проявлениями СМ [15]. По данным A.L. Rhoton (2000) [17], начальными симптомами заболевания у больных с МК и сопутствующей СМ являлись сегментарные диссоциированные нарушения чувствительности. J.B. Foster (1991) [11] при

анализе клинических данных 100 больных с СМ к наиболее распространенным первым симптомам болезни отнес спастический парез в ногах (42% случаев); несколько реже заболевание начиналось с онемения в руках, болей в шее и в руках. Нами получены данные, что у больных с изолированной МК по сравнению с МК и сопутствующей СМ в начале заболевания достоверно преобладали зрительные нарушения, эпилептические припадки и синкопальные состояния.

По данным литературы, первые проявления заболевания у больных с МК I типа возникают на 2–4-м десятилетии жизни [5; 15]. Средний возраст начала заболевания — в 29,0 лет [12] и в 24,9 лет [13]. У больных с СМ проявления заболевания начинаются в 10–30 лет [3], 21–50 лет [6] и 25–40 лет [11]. По нашим данным, первые проявления заболевания у больных с МК и сопутствующей СМ возникали достоверно в более раннем возрасте по сравнению с изолированной МК. У них, как правило, заболевание начиналось со спинальных нарушений, а в более позднем возрасте присоединялись боли в субокципитальной и шейной областях, ствольные и мозжечковые нарушения. В отличие от этого, у больных с изолированной МК вначале появлялись боли в шее и субокципитальной области, ствольные и мозжечковые симптомы, и лишь в последующем у некоторых больных развивались спинальные нарушения.

Типичным для больных с МК и с МК и сопутствующей СМ считается возникновение или усиление клинических проявлений заболевания под воздействием ряда факторов: незначительная травма головы, туловища и конечностей, инфекция, кашель [5; 6; 11; 13; 15]. Кроме этого, по нашим данным, началу заболевания у больных с изолированной МК нередко предшествовали стрессовые ситуации с артериальной гипертензией.

Клинические черты СМ изучены многими неврологами и стали классическим разделом неврологии. Труды Н.А. Борисовой и соавт. (1989) [3]; Д.А. Шамбунова (1961) [6]; J.A. Anson и соавт. (1997) [8]; J.B. Foster (1991) [11]; T.H. Milhorat и соавт. (1999) [13]; B. Williams (1997) [19]; J.H. Wisoff (1996) [20] основаны на большом числе наблюдений и дают сходные представления об этом заболевании. Клинические проявления МК многообразны [2; 5; 13; 15]. Рядом авторов [1; 2; 4; 5; 12; 13;

17; 20] были определены наиболее часто встречающиеся клинические синдромы у больных с МК I типа: субокципитальные боли, поражения черепных нервов, ствольные нарушения, мозжечковые нарушения, ГГС, сегментарные нарушения чувствительности, пирамидные нарушения, сколиоз и дизрафические признаки. При анализе клинических проявлений заболевания нами использованы сходные группы симптомов.

Известно, что при МРТ иногда в качестве «случайной находки» выявляется бессимптомная МК I типа [10]. Среди обследованных нами больных с изолированной МК I степени также в ряде случаев встречались пациенты без объективных неврологических симптомов. В отличие от них все больные с МК и сопутствующей СМ имели объективную неврологическую симптоматику.

В ряде публикаций симптомы заболевания рассматриваются отдельно в группах больных с изолированной МК и с сопутствующей СМ. Т.А. Amer и O.M. el-Shmam (1997) [7]; P.K. Pillay и соавт. (1991) [16] отмечают, что больные с МК без СМ, как правило, имели субъективные и объективные симптомы компрессии ствола мозга и мозжечка. По мнению T.H. Milhorat и соавт. (1999) [13], неожиданной находкой у 66% больных с МК, не имевших СМ, явилось наличие спинальных нарушений. Пациенты с МК и сопутствующей СМ могут иметь симптоматику, связанную с компрессией ствольных структур и наличием спинальной патологии [10]. Они отличаются от больных с изолированной МК наличием «синдромом елического» синдрома [7; 16]. Этот синдром проявляется периферическими парезами верхних конечностей, спастичностью мышц нижних конечностей, диссоциированными нарушениями чувствительности на туловище и конечностях [15; 20] и встретился у больных с МК и сопутствующей СМ в 27,0%—94,0% случаев [12; 13; 17].

Мы также наблюдали превалирование ствольных и мозжечковых нарушений в клинической картине больных с изолированной МК. У 68 (25,9%) больных имелись проводниковые двигательные нарушения. Кроме этого, у 25 (9,5%) пациентов с изолированной МК определялся типичный «синдром елический» синдром, в единичных наблюдениях отмечены тазовые нарушения. У больных с МК и со-

путствующей СМ на первый план выступали выраженные проводниковые и сегментарные двигательные и чувствительные нарушения, часто выявлялись тазовые и вегетативно-трофические нарушения кожи. Типичный «сирингомиелический» синдром определялся у 96 (95,0%) больных с МК и сопутствующей СМ, у остальных больных имелись проводниковые двигательные нарушения.

Ряд авторов [12] указывали на наличие сколиоза у 1/2 — 3/4 пациентов с МК. Аномалии костного скелета в разнообразных сочетаниях встречаются у большинства больных с СМ [3; 6; 11]. По нашим данным, у 91 (34,6%) больного с изолированной МК выявлялся сколиоз шейно-грудного отдела позвоночника, в единичных случаях имелись артропатии плечевых и локтевых суставов и кифосколиоз. У больных с МК и сопутствующей СМ поражение костей позвоночника и суставов определялось достоверно чаще.

Неврологи часто используют термин «сирингобульбия» для обозначения стволовых нарушений у пациентов с СМ [11; 14]. Однако, как подчеркивает J.L. Antunes (1992) [9], стволовые нарушения обычно возникают из-за наличия МК и очень редко — из-за присутствия истинной сирингобульбии. Наши данные подтверждают это мнение: среди 101 больного с МК и сопутствующей СМ только у 1 пациентки имелась сирингобульбия, в то время как стволовые нарушения определялись во всех случаях.

По данным литературы, у больных с МК при дислокации миндалин мозжечка вниз и развитии базального арахноидита происходит нарушение ликвородинамики на уровне БЗО с возникновением краниоспинального градиента давлений и формированием ГГС [1; 19]. По нашим данным, ГГС встречался достоверно чаще у больных с МК и сопутствующей СМ, чем у больных с изолированной МК. Кроме этого, нами выявлено, что у больных с МК и сопутствующей СМ кохлеарные, вестибулярно-мозжечковые и бульбарные нарушения встречались достоверно чаще, чем у больных с изолированной МК идентичной степени. D. Morgan и V. Williams (1992) [14] сделали предположение, что у больных с МК и сопутствующей СМ симптомы со стороны продолговатого мозга являются результатом действия разницы давлений, действующих сверху вниз на ромбо-

видный мозг с деформацией мозжечка, ствола мозга и тракцией черепных нервов. Видимо, у больных с МК и сопутствующей СМ имеются более выраженные ликвородинамические нарушения на уровне БЗО, что и определяет наличие у них более выраженных стволовых и мозжечковых нарушений.

Исследователям не удалось выявить четкой корреляции между степенью опущения миндалин мозжечка и неврологическими нарушениями у больных с МК и сопутствующей СМ [1; 4; 13]. В отличие от этого, у больных с изолированной МК рядом авторов [18] было установлено, что степень опущения миндалин мозжечка ниже уровня БЗО сочеталась с выраженностью субокципитальных болей, нистагма, атаксии, мышечной слабости в конечностях, пирамидных знаков. Нами получены данные, что у больных с изолированной МК увеличение степени мальформации приводит к достоверному увеличению частоты встречаемости и выраженности большинства объективных неврологических симптомов. В отличие от этого, у больных с МК и сопутствующей СМ с увеличением степени патологии встречаемость и выраженность большинства неврологических симптомов меняются незначительно.

Заключение

При сравнении клинических проявлений заболевания у больных с изолированной МК и с МК и сопутствующей СМ нами выявлены общие черты: 1) одинаковые факторы, способствующие появлению первых симптомов болезни; 2) сходные клинические группы симптомов (симптомы поражения ствола, мозжечка, черепных нервов, спинного мозга, наличие ГГС, трофическое поражение кожи и костно-суставного аппарата).

Имеется и ряд отличий: 1) первые клинические симптомы заболевания появляются у больных с МК и сопутствующей СМ в более раннем возрасте, чем у больных с изолированной МК; 2) в начале заболевания у больных с изолированной МК в большинстве случаев выявляются стволовые и мозжечковые нарушения, а у пациентов с МК и сопутствующей СМ — спинальные нарушения; 3) у больных с изолированной МК в клинических проявлениях доминируют стволовые и мозжечковые симптомы, иногда встречаются спинальные нарушения и бессимптомные случаи. У всех больных с МК

и сопутствующей СМ выявляется объективная неврологическая симптоматика: спинальные нарушения, а также ствольные и мозжечковые симптомы; 4) у больных с изолированной МК частота и выраженность неврологических симптомов зависит от степени мальформации, а у больных с МК и сопутствующей СМ такой зависимости не выявлено; 5) у больных с МК и сопутствующей СМ не только спинальные,

но и ствольные нарушения встречались чаще и были более выраженными, чем у пациентов с изолированной МК.

Следует отметить, что сходные клинические проявления у больных с изолированной МК и в сочетании с СМ, вероятно, обусловлены единым патогенезом заболеваний, а отличительные черты — наличием ликвородинамических нарушений с развитием ГГС и СМ.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Ахадов, Т. А. Магнитно-резонансная томография при аномалии Киари / Т. А. Ахадов, С. А. Белов, А. К. Кравцов и др. // *Нейрохирургия*. — 1999. — № 2. — С. 31—35.
2. Благодатский, М. Д. О клинических вариантах аномалии Арнольда-Киари у взрослых / М. Д. Благодатский, С. Н. Ларионов, В. А. Шантуров // *Журнал неврологии и психиатрии*. — 1991. — Т. 91. — № 6. — С. 73—77.
3. Борисова, Н. А. Сирингомиелия / Н. А. Борисова, И. В. Валикова, Г. А. Кучаева. — М.: Медицина, 1989. — 159 с.
4. Егоров, О. Е. Хирургическое лечение аномалии Киари I типа / О. Е. Егоров, Г. Ю. Евзиков // *Нейрохирургия*. — 1999. — № 1. — С. 29—33.
5. Парамонов, Л. В. Аномалия Арнольда-Киари / Л. В. Парамонов // *Советская медицина*. — 1967. — № 10. — С. 63—67.
6. Шамбуров, Д. А. Сирингомиелия / Д. А. Шамбуров. — М.: Медгиз, 1961. — 220 с.
7. Amer, T. A. Chiari malformation type I: a new MRI classification / T. A. Amer, O.M. el-Shmam // *Magn. Reson. Imaging*. — 1997. — Vol. 15. — N. 4. — P. 397—403.
8. Anson, J. A. Syringomyelia and the Chiari malformations / J. A. Anson, E. C. Benzel, I. A. Awad. — Park Ridge: The American Association of Neurological Surgeons, 1997. — 200 p.
9. Antunes, J. L. Syringomyelia / J. L. Antunes // *Surgery of the spinal cord*; Eds. R.N.N. Holtzman, B.M. Stein. — New York: Springer-Verlag, 1992. — P. 317—337.
10. Bindal, A. K. Chiari I malformation: classification and management / A. K. Bindal, S. B. Dunsker, J. M. Jr. Tew // *Neurosurgery*. — 1995. — Vol. 37. — N. 6. — P. 1069—1074.
11. Foster, J. B. Neurology of syringomyelia / J. B. Foster // *Syringomyelia: Current concepts in diagnosis and treatment*; Ed. U. Batzdorf. — Baltimore: Williams & Wilkins, 1991. — P. 91—115.
12. Jacob, R. P. The Chiari I malformation / R. P. Jacob, A. L. Rhoton // *Syringomyelia and the Chiari malformations*; Eds. J.A. Anson, E.C. Benzel, I.A. Awad. — Park Ridge: The American Association of Neurological Surgeons, 1997. — P. 57—68.
13. Milhorat, T. H. Chiari I malformation redefined: Clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients / T. H. Milhorat, M. W. Chou, E. M. Trinidad et al. // *Neurosurgery*. — 1999. — Vol. 44. — N. 5. — P. 1005—1017.
14. Morgan, D. Syringobulbia: a surgical appraisal / D. Morgan, B. Williams // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. — 1992. — Vol. 55. — P. 1132—1141.
15. Oakes, W. J. Chiari malformations, hydromyelia, syringomyelia / W. J. Oakes // *Neurosurgery*; Eds. R.H. Wilkins, S.S. Rengachary. — New York: McGraw-Hill Book Company, 1985. — Vol. 3. — P. 2102—2124.
16. Pillay, P. K. Symptomatic Chiari malformation in adults: A new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance / P. K. Pillay, I. A. Awad, J. R. Little, J. F. Hahn // *Neurosurgery*. — 1991. — Vol. 28. — N. 5. — P. 639—645.
17. Rhoton, A. L. Management of syringomyelia / A. L. Rhoton // *Operative Neurosurgery*; Eds. A.H. Kaye, P.M. Black. — London: Churchill Livingstone, 2000. — Vol. 2. — P. 1743—1754.
18. Stevens, J. M. Chiari malformation in adults: relation of morphological aspects to clinical features and operative outcome / J. M. Stevens, W. A. Serva, B. E. Kendall et al. // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. — 1993. — Vol. 56. — N. 10. — P. 1072—1077.
19. Williams, B. Management schemes for syringomyelia / B. Williams // *Syringomyelia and the Chiari malformations*; Eds. J. A. Anson, E. C. Benzel, I. A. Awad. — Park Ridge: The American Association of Neurological Surgeons, 1997. — P. 125—144.
20. Wisoff, J. H. Chiari malformations and hydromyelia / J. H. Wisoff // *The practice of neurosurgery*; Eds. G.T. Tindall, P.R. Cooper, D.L. Barrow. — Baltimore: Williams and Wilkins, 1996. — Vol. 3. — P. 2741—2752.