

Особенности неврологической симптоматики у больных мальформацией Киари I типа

Севостьянов Д.В. – врач МУ «Городская больница № 36», аспирант кафедры нервных болезней и нейрохирургии ГОУ ВПО УГМА Росздора, г. Екатеринбург;

Сакович В.П. – профессор кафедры нервных болезней и нейрохирургии ГОУ ВПО

УГМА Росздора, г. Екатеринбург; **Севостьянов В.Н.** – врач-нейрохирург ГБУЗ «Свердловский областной онкологический диспансер», г. Екатеринбург

Features of neurologic semiology in patients with Chiari malformation I type

Sevostyanov D.V., Sakovich V.P., Sevostyanov V.N.

Резюме

Статья посвящена анализу неврологической симптоматики 54 больных с мальформацией Киари 1-го типа при её сочетании с сирингомиелией и без таковой. При схожих анатомических изменениях на уровне краниовертебрального перехода симптоматика в двух подгруппах была различной. При сочетанной форме отмечено преобладание латентной формы заболевания, триады жалоб больных на головную боль, головокружение, боли по ходу позвоночника; объективной симптоматики, представленной координаторно-мозжечковыми и бульбарными расстройствами, глазодвигательными нарушениями, увеличением удельного веса двигательных пирамидных расстройств и расстройств чувствительности, в том числе односторонних, и гипестезии; а также доли пациентов с эктопией миндалин мозжечка на величину 6-15 мм ниже уровня большого затылочного отверстия.

Ключевые слова: мальформация Киари 1-го типа, сирингомиелия

Summary

The article is devoted to the analysis of neurologic semiology of 54 patients with malformation Chiari I type at its association with syringomyelia and without. At similar anatomic changes at craniovertebral junction the symptomatology in two subgroups was various. In particular, at associated form there were noted prevalence of the latent disease course, a triad of complaints of patients on a headache, dizziness, vertebral pains; the objective semiology presented by coordination, cerebellar and bulbar disorders, and also oculomotorius; the increase of specific density of motor pyramidal disorders and of sensitivity, including unilateral, and hypesthesia; and also part of patients with cerebellar tonsils dystopia on 6-15 mm below foramen magnum.

Key words: Chiari malformation I type, syringomyelia

Введение

Мальформация Киари I типа – патология краниовертебральной области, характеризующаяся смещением структур задней черепной ямки в краниальную часть шейного отдела позвоночника, что определяет развитие клиничко-неврологических и морфологических изменений в результате компрессии ствола головного мозга, а также ликвородинамических нарушений на спинномозговом уровне – сирингомиелии. Клиническая картина патологии характеризуется широкой вариабельностью симптомов [1]. Сложность диагностики аномалии заключается в том, что она не имеет патогномоничных признаков.

Целью исследования явилось определение особенностей клиничко-неврологических проявлений мальформации Киари I-го типа при изолированной форме аномалии и её сочетании с сирингомиелией.

Материалы и методы

Нами проведен анализ клинической картины 54 больных, (основная группа), из них 21 пациент с изолированной формой мальформации Киари I типа (первая подгруппа) и 33 пациента с сочетанной, т.е. с сопутствующей сирингомиелией (вторая подгруппа).

В работе использовали классификацию мальформации Киари, предложенную Американской ассоциацией нейрохирургов (1997), и классификацию Pillay P.K. et al., выделяющую тип А мальформации Киари при сочетании с сирингомиелией и тип В при изолированного варианте [2, 3]. Критерием включения в исследование являлось наличие дистопии миндалин мозжечка, ствола мозга при отсутствии люмбальной миеломенингоцеле или окципито-цервикальной энцефалоцеле, верифициро-

Ответственный за ведение переписки -
Севостьянов Дмитрий Владимирович,
E-mail: syava1981@yandex.ru

ванными по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ). Всем пациентам выполнялась МРТ головного мозга на томографе «Philips Gyroscan NT-5» (Германия). Для оценки темпов развития заболевания была использована классификация, предложенная О.Е.Егоровым, В.В.Крыловым, Н.Н.Яхно (2004) [4]. Всем 54 пациентам проведена оперативная коррекция заболевания. При статистической обработке результатов использовали пакет прикладных программ Microsoft Office Excel 2003, Statgraphics, версия 2.1.

Результаты и обсуждение

При анализе возрастной характеристики отмечена достоверно большая продолжительность жизни у пациентов с сочетанным вариантом мальформации к моменту обращения для оперативного лечения (табл. 1). Длительность заболевания также была в 1,65 раза больше у больных 2-ой подгруппы по сравнению с первой ($p<0,01$). Среди больных преобладали женщины ($p<0,05$). Их удельный вес был выше, чем мужчин в 1,6 раза в первой подгруппе ($p>0,05$) и в 2,7 раза – во второй ($p<0,001$). Из анамнеза обращает на себя внимание наличие черепно-мозговой травмы, которую имел каждый пятый пациент ($20,37\pm 5,53\%$).

Особенностью клинического течения мальформации Киари 1-го типа явилось преобладание медленно-прогрессирующей формы над латентной и быстро-прогрессирующей в 2,5 и 1,8 раза соответственно ($p<0,001$), что определило ее первое ранговое место. Частота медленно- и быстро-прогрессирующей форм в подгруппах не имели достоверных различий ($p>0,05$). Латентное течение мальформации в 6,3 раза чаще регистрировалось при сочетанном варианте болезни ($p<0,05$), что объясняет большую продолжительность заболевания до $14,33\pm 2,03$ лет у этих больных и достоверное различие возраста пациентов подгрупп к моменту операции на 18% ($p<0,05$).

Неврологическую симптоматику классифицировали на субъективные и объективные признаки (табл. 2). Среди субъективных симптомов (жалоб больных) пациентами отмечены следующие: головная боль и головокружение, боли по ходу позвоночника, тошнота и рвота на пике

головной боли, как проявление гипертензионного синдрома в ночные, либо утренние часы, шаткость при ходьбе, эпизоды апноэ во сне, синкопальные состояния.

Больные характеризовали цефалгии как ощущение тяжести, сжатия или давления преимущественно в шейно-затылочной области, иррадиирующие в теменную или надбровную области. В половине случаев ($53,7\pm 6,85\%$) отмечена провокация головных болей приемами Вальсальвы (при кашле, смехе, натуживании), частота которой подтверждена корреляционной зависимостью с этими пробами ($r=0,6$ при $p<0,001$).

В $38,89\pm 6,70\%$ наблюдений пациентов беспокоили боли по ходу позвоночника. Каждый седьмой больной отмечал шаткость при ходьбе. Основной жалобой шести пациентов были периодические обмороки (синкопе), зачастую на фоне кашля. Родственники трех больных указывали на эпизоды апноэ во сне.

Жалобы пациентов выделены в три группы с учетом достоверности различий их частоты. Первое ранговое место занимали головная боль и головокружение ($p<0,001$). На втором – указания на боли по ходу позвоночника, тошноту и рвоту, шаткость походки ($p<0,01-0,001$), на третьем – синкопальные состояния и апноэ во сне ($p<0,05-0,001$). При сравнении структуры субъективной симптоматики больных в зависимости от варианта заболевания следует отметить, что шесть категорий жалоб из 8 имели аналогичную частоту в подгруппах: головная боль, головокружение, тошнота и рвота, шаткость при ходьбе, синкопе, апноэ во сне ($p>0,05$).

Особенностью изолированного варианта мальформации явилась достоверно большая частота синкопальных состояний - в 7,9 раза больше, чем у пациентов первой подгруппы ($p<0,05$). У больных сочетанным вариантом мальформации удельный вес болей по ходу позвоночника в 6 раз превышал аналогичный показатель при изолированной форме ($p<0,001$). Эта закономерность является логичной и обусловлена, по нашему мнению, наличием и/или формированием сиригомиелических кист.

Достоверные различия частоты жалоб у пациентов в подгруппах позволили сформировать особенности структуры субъективной симптоматики. В частности, при изо-

Таблица 1. Динамика эпилептических приступов у больных височной эпилепсией до и после комбинированного лечения.

Показатели	Больные мальформацией Киари 1-го типа n=54	в том числе различными вариантами:		p
		изолированным n=21	сочетанным n=33	
Возраст больных, лет	42,28±1,73	37,95±2,96	45,03±2,0	<0,05
Продолжительность заболевания, лет	12,13±1,40	8,67±1,38	14,33±2,03	<0,05
Женщины	37 (68,52±7,71)	13 (61,91±10,86)	24 (72,73±7,88)	>0,05
Мужчины	17 (31,48±11,66)	8 (38,10±10,82)	9 (27,27±15,08)	>0,05
Анамнестические данные:				
инфекция ЦНС	3 (5,56±3,15)	2 (6,06±4,22)	2 (3,03±3,03)	>0,05
родовая, ЧМТ	11 (20,37±5,53)	6 (28,57±10,11)	5 (15,15±6,34)	>0,05

Примечание: * – $p<0,05$ - уровень статистической значимости различий показателей у больных I и II групп до и после лечения.

Таблица 2. Частота клинических симптомов координаторно-мозжечковых, бульбарных, глазодвигательных нарушений, абс. число, Q±q, %

Симптомы	Больные мальформацией Киари I-го типа n=54	в том числе различными вариантами:		p
		изолированным n=21	сочетанным n=33	
Субъективные (жалобы больного):				
Головная боль	43 (79,63±5,53)	19 (90,48±6,57)	24 (72,73±7,88)	>0,05
Тошнота, рвота	8 (14,82±4,88)	4 (19,05±8,79)	4 (12,12±5,77)	>0,05
Головокружения	42 (77,78±5,71)	19 (90,48±6,57)	23 (69,70±8,13)	>0,05
Шаткость при ходьбе	8 (14,82±4,88)	5 (23,81±9,53)	3 (9,09±5,09)	>0,05
Боли походу позвоночника	21 (38,89±6,70)	2 (9,52±6,57)	19 (57,58±8,74)	<0,001
Эпизоды апноэ во сне	3 (5,56±3,15)	2 (9,52±6,57)	1 (3,03±3,03)	>0,05
Синкопе	6 (11,11±4,32)	5 (23,81±9,53)	1 (3,03±3,03)	<0,05
Объективные (результаты объективного обследования):				
Абазия	23 (42,59±6,79)	13 (61,91±10,86)	10 (30,30±8,13)	<0,05
Статическая атаксия	40 (74,10±6,02)	17 (80,95±8,79)	23 (69,70±8,13)	>0,05
Дисметрия	28 (51,85±6,86)	15 (71,23±10,11)	13 (39,39±8,64)	<0,05
Диссинергия	18 (33,33±6,47)	10 (47,62±11,17)	8 (24,24±7,58)	>0,05
Дисдиадохикиз	18 (33,33±6,47)	10 (47,62±11,17)	8 (24,24±7,58)	>0,05
Интенционный тремор	25 (46,30±6,85)	12 (57,14±11,10)	13 (39,39±8,64)	>0,05
Нистагм горизонтальный	14 (25,93±3,53)	7 (33,33±10,55)	7 (21,21±7,23)	>0,05
Нистагм с ротаторным компонентом	22 (40,74±6,75)	10 (47,62±11,17)	12 (36,36±8,51)	>0,05
Снижение глоточного рефлекса	22 (40,74±6,75)	10 (47,62±11,17)	12 (36,36±8,51)	>0,05
Дисфония	5 (9,26±3,98)	3 (14,29±7,83)	2 (6,06±4,22)	>0,05
Дисфагия	16 (29,63±6,27)	5 (23,81±9,53)	11 (33,33±8,34)	>0,05
Тахикардия	3 (5,56±3,15)	2 (9,52±6,57)	1 (3,03±3,03)	>0,05
Межъядерная офтальмоплегия	4 (7,41±3,60)	3 (14,29±7,83)	1 (3,03±3,03)	>0,05
Страбизм	1 (1,85±1,85)	1 (4,76±4,76)	-	>0,05
Артериальная гипертензия, трудно поддающаяся лечению	8 (14,82±4,88)	6 (28,57±10,11)	2 (6,06±4,22)	<0,05
Симптом Горнера, птоз	3 (5,56±3,15)	-	3 (9,09±5,09)	>0,05
Ангиопатия сетчатки	30 (55,56±6,82)	11 (52,38±11,17)	19 (57,78±8,74)	>0,05

Примечание: n – число больных, p – достоверность различий между подгруппами больных сочетанным и изолированными вариантами заболевания.

лированном варианте мальформации первое ранговое место занимали головная боль и головокружение ($p < 0,001$), второе – все остальные: тошнота и рвота, боли по ходу позвоночника, шаткость при ходьбе, синкопальные состояния, эпизоды апноэ во сне. При сочетанном варианте болезни статистически значимо преобладала триада жалоб: головная боль, головокружение, укачивания на боли по ходу позвоночника ($p < 0,005-0,0001$). Второе место составили тошнота и рвота, шаткость при ходьбе, синкопе и апноэ.

Частота объективных признаков нарушений координации, прежде всего статической атаксии в позе Ромберга, указывающей на поражение мозжечка, была сопоставима с удельным весом жалоб больных на головокружение ($\bar{r} = 0,68$ при $p < 0,0001$). Аналогичная закономерность отмечена в обеих подгруппах. Статическая атаксия достоверно преобладала над другими расстройствами координации, в частности, абазией в виде типичной походки больного с широко расставленными ногами, пошатыванием при ходьбе ($p < 0,001$), дисметрией (несогласованные, некоординированные движения в конечностях) ($p < 0,05$), диссинергией и дисдиадохикизом ($p < 0,001$), интенционным тремором ($p < 0,01$), горизонтальным нистагмом и нистагмом с ротаторным ком-

понентом ($p < 0,01-0,001$). Особенностью изолированной формы явилось преобладание частоты абазии в 2 раза и дисметрии в 1,8 раза по сравнению с сочетанным вариантом заболевания ($p < 0,05$).

Горизонтальный нистагм наблюдался у каждого четвертого больного основной группы, нистагм с ротаторным компонентом – в 40,74±6,75% наблюдений. Достоверные различия частоты этих симптомов в подгруппах не выявлены ($p > 0,05$).

Симптомы поражения каудальной группы черепных нервов и ствола встречались у 22 пациентов. Жалобы на дисфагию предъявляли 16 больных, на изменение звучности голоса – пять, на дизартрию – один, на приступы тахикардии – трое. Объективно у 22 пациентов при осмотре выявлено снижение глоточного рефлекса. Удельный вес бульбарных нарушений (снижение глоточного рефлекса, дисфагия, дисфония) не имел достоверных различий в подгруппах. 8 пациентов страдали артериальной гипертензией, трудно поддающейся лечению традиционными гипотензивными препаратами. При изолированной форме мальформации частота артериальной гипертензии регистрировалась в 4 раза чаще, чем при сочетанном варианте болезни ($p < 0,05$).

Глазодвигательные расстройства в виде страбизма и

межъядерной офальмоплегии отмечены у каждого десятого больного.

С помощью методов математической статистики провели исследования достоверности различий удельного веса клинических синдромов (координаторно-мозжечкового, бульбарного, глазодвигательного) у больных основной группы и при различных вариантах мальформации Киари I-го типа (в подгруппах), что позволило выделить три категории признаков. Первое ранговое место по частоте выявления у пациентов основной группы составили координаторно-мозжечковые расстройства ($p < 0,05-0,001$). Второе - занимали бульбарные нарушения ($p < 0,01$). На третьем - артериальная гипертензия, глазодвигательные нарушения, симптом Горнера ($p < 0,05-0,01$). При изолированном варианте мальформации первая группа симптомов объединила расстройства координации ($p < 0,05$), вторая - бульбарные нарушения и артериальную гипертензию ($p < 0,05$), третья - глазодвигательные нарушения ($p < 0,001-0,05$). При сочетанном варианте структура исследуемой симптоматики была аналогична основной группе. Ангиопатия сетчатки являлась симптомом, характерным для первых двух совокупностей признаков, как в основной группе, так и в каждой из подгрупп.

Пирамидные двигательные нарушения выявлены у 66,67±6,47% обследованных пациентов, которые включали с одинаковой частотой гиперрефлексию, легкий спастический парез (4 балла) и грубо выраженные спастические двигательные расстройства (2-3 балла) (22,22±5,71%). Гиперрефлексия отмечена на нижних конечностях в пяти (9,26±3,98%) наблюдениях, в трех (5,56±3,15%) - по тетрапалу. Спастический тетрапарез (4 балла) выявлен у пяти (9,26±3,98%) больных, нижний спастический парализ - у трех (5,56±3,15%). Грубо выраженные спастические двигательные расстройства по типу нижнего парализа (2-3 балла) имели 8 (14,82±4,88%) больных, тетрапарез - трое (5,56±3,15%). Плегия в конечностях не зарегистрирована. Двигательные пирамидные нарушения в 2,2 раза чаще преобладали при сочетанной форме мальформации Киари ($p < 0,001$): 84,85±6,34% против 38,10±10,82% (при изолированном варианте).

Периферические двигательные нарушения наблюдались у каждого третьего пациента (31,48±6,39%) основной группы. Легкий вялый парез (4 балла) и грубо выраженный парез (2-3 балла) отмечены с одинаковой частотой у 8 больных с поражением верхних конечностей и лишь у одного пациента (1,85±1,85%) со снижением силы в нижних конечностях. Достоверные различия удельного веса периферических двигательных расстройств у больных в подгруппах не наблюдались ($p > 0,05$). Нами не выявлены односторонние расстройства по нижнему моно-типу.

У четверти больных определялось сочетание сегментарных двигательных расстройств на верхних конечностях с проводниковыми двигательными нарушениями на нижних: вялый парез одной верхней конечности и нижний спастический парализ - у 3 (5,56±3,15%) паци-

ентов, вялый верхний парализ в сочетании со спастическим нижним парализом - у каждого пятого больного (20,37±5,34%). В структуре смешанных двигательных нарушений статистически значимо преобладал тетрапарез ($p < 0,05$).

Чувствительные нарушения выявлены у 38 (70,37±6,27%) обследованных пациентов и представлены проводниковыми (44,44±6,82%) и диссоциированными нарушениями (25,93±6,02%). Проводниковые расстройства регистрировались в 1,7 раза чаще, чем сегментарные ($p < 0,05$). В структуре проводниковых нарушений статистически значимо преобладали односторонние ($p < 0,05$), которые отмечены у 18 (33,33±6,47%) больных.

Изменения чувствительности у большинства пациентов (64,82±6,56%) характеризовались гипестезией наблюдений ($p < 0,01$), у трех (5,56±3,15%) - утратой того или иного вида чувствительности (анестезией), у двух (3,7±2,6%) - гипестезией. Семь больных (12,96±4,61%) описывали парестезии. Расстройства чувствительности у больных с сирингомиелией достоверно преобладали, превышая их частоту в 4 раза в сравнении с первой подгруппой ($p < 0,001$). Эта закономерность была справедлива для проводниковых нарушений ($p < 0,001$), в том числе для односторонних ($p < 0,01$) и двусторонних ($p < 0,05$). Гипестезии в 6,8 раза чаще регистрировались у больных с сочетанным вариантом болезни - 96,97±3,03% ($p < 0,001$).

У семи пациентов (12,96±4,61%) имелись тазовые дисфункции: у двух (3,7±2,6%) - по типу недержания, у пяти (9,26±3,98%) - по типу задержки, потребовавшей выполнение цистостомии.

Костная патология краниовертебральной области была представлена у 35,19±6,56% больных базиллярной импрессией, платибазией, ассимиляцией первого шейного позвонка и его ротационным подвывихом. Платибазия регистрировалась в 4 раза реже, чем базиллярная импрессия ($p < 0,05$). В подгруппах костные аномалии имели практически одинаковую структуру ($p > 0,05$).

С помощью методов лучевой визуализации была определена величина (степень) вклинения миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие, которая регистрировалась в пределах от 4 до 25 мм (табл. 3). Наиболее часто отмечен пролапс на 6-10 мм ниже линии Чемберлена - почти у половины пациентов ($p < 0,05-0,001$). Наименьший удельный вес отмечен для пролапса менее 5 мм, что имеет статистически значимые отличия от других вариантов пролапса ($p < 0,05-0,001$). Следует отметить, что удельный вес вклинения миндалин в интервале 6-15 мм (62,96±8,36%) в 1,7 раза превышал частоту опущения до 5 мм и более 16 мм (37,04±10,9%) ($p < 0,01$). Аналогичная особенность отмечена в подгруппе пациентов с сочетанным вариантом мальформации. Эктопия миндалин на 6-15 мм регистрировалась у 72,73±9,23% больных против 27,27±15,07% пациентов с величиной пролапса менее 5 мм и более 16 мм ($p < 0,001$).

Гидроцефалия регистрировалась у каждого пятого пациента (29,63±6,27%) и не имела различий в подгруппах ($p > 0,05$).

Выводы

Обобщение результатов клинико-инструментального обследования пациентов с мальформацией Киари I-го типа позволило выделить характерные особенности, к которым относятся:

- преобладание среди пациентов женщин, в том числе позднего репродуктивного и перименопаузального возраста (35-50 лет);

- увеличение частоты медленно-прогредиентной формы заболевания;

- спектр неврологической симптоматики, включающий следующие виды нарушений:

- 1) цефалгию и головокружение как наиболее распространенные субъективные симптомы ($p < 0,001$);

- 2) координаторно-мозжечковые, бульбарные, глазодвигательные нарушения и двигательные расстройства, в том числе – пирамидные, периферические и смешанные, расстройства чувствительности и тазовые нарушения;

- 3) преобладание у больных пролапса миндалин мозжечка ниже линии Чемберлена на 6-15 мм;

- 4) сочетанный вариант аномалии (мальформации Киари I-го типа и сирингомиелии) характеризуется преобладанием следующих признаков:

- латентной формы заболевания;
- триады жалоб больных на головную боль, головокружение, боли по ходу позвоночника;

- объективной симптоматики, представленной по степени частоты координаторно-мозжечковыми и бульбарными расстройствами в сочетании с ангиопатией сетчатки, а также глазодвигательными нарушениями;

- удельного веса двигательных пирамидных нарушений в 2,2 раза при отсутствии различий частоты периферических двигательных расстройств;

- расстройств чувствительности – в 4 раза, в том числе односторонних - в 2,7 раза больше, чем двусторонних, и гипестезии - в 6,8 раза;

- доли больных с эктопией миндалин мозжечка на величину 6-15 мм ниже уровня большого затылочного отверстия.

Таким образом, наличие измененной анатомии шейного и/или грудного отдела спинного мозга при сирингомиелии в сочетании с пролапсом миндалин мозжечка формирует особенности неврологической симптоматики, что делает оправданным выделение двух вариантов мальформации Киари I-го типа: изолированного и сочетанного. ■

Литература:

1. Крупина Н.Е. Неврологические аспекты мальформации Киари: Автореф. ... д-ра мед.наук М., 2003; 50 с.
2. Pillay P.K., Awad I.A., Little J. R., Hahn J.F. Symptomatic Chiari malformation in adults: a new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance. *Neurosurgery*.1991; 28(5): 639-45.
3. Anson J.A., Benzel E.C., Awad I.A. Syringomyelia and the Chiari Malformations. *AANS*; 1997. p.27-34.
4. Егоров О.Е., Крылов В.В., Яхно Н.Н. Клиника, диагностика и хирургическое лечение аномалии Киари I-го типа. *Нейрохирургия*. 2004; 1:16-18.