

*Дюшеев Б.Д., Талайбек уулу Б., Козубаев У.У.*

**СИРИНГОМИЕЛИЯ ЖАНА ГИДРОЦЕФАЛИЯ  
АЙКАЛЫШТЫРЫЛГАН МАЛЬФОРМАЦИЯ КИАРИ I ТИБИНИН  
ӨЗГӨЧӨ ОПЕРАЦИЯ КЫЛУУ АЛГОРИТМИ**

*Дюшеев Б.Д., Талайбек уулу Б., Козубаев У.У.*

**ДИФФЕРЕНЦИРОВАННЫЙ АЛГОРИТМ ОПЕРАТИВНОГО  
ВМЕШАТЕЛЬСТВА ПРИ МАЛЬФОРМАЦИИ КИАРИ I ТИПА  
В СОЧЕТАНИИ С СИРИНГОМИЕЛИЕЙ И ГИДРОЦЕФАЛИЕЙ**

*B.D. Dyusheev, Talaibek uulu B., U.U. Kozubaev*

**DIFFERENTIATED ALGORITHM OF SURGICAL  
TREATMENT FOR MALFORMATION OF CHIARI I TYPE  
WITH SYRINGOMYELIA AND HYDROCEPHALUS**

УДК: 618.531: 340.616.831/832-007

Макалада Арнольда-Киари I тибиндеги аномалиясынын сиригомиелия жана гидроцефалия менен айкалышкан бейтаптын клиникалык абалы келтирилген. Бул группадагы бейтаптарды даарылоонун тактикаларынын ар түрдүүлүгүн эске алуу менен, биздин учурда патогенетикалык ыкманы колдонуп даарылоону баяндадык. Кылдат объективдүү жана инструменталдык кароодон өткөндөн кийин, хирургиялык кийлигишүүнүн абсолюттук көрсөткүчү болуп саналган дизрафикалык статусу аныкталды. Биз каракуш сөөгүн декомпрессиондук трепантация жасадык, мээ-омуртка суюктугунун өтүүсүн калыбына келтирүү менен, кийинчерээк клиникалык жана морфологиялык оорулардын толук регрессиясын көрсөтүп, вентрикуло- жана сиригостомия сыяктуу кошумча кийлигишүүлөрдөн алыс болдук. Арнольда-Киари I тибинин негизинде пайда болгон борбордук нерв тутумундагы процесстердин каскадын жана дифференциалдуу мамиленин негизги учуру - бул аномалия механизминин бузулган чөйрөсүндөгү патогенетикалык байланыштын бузулушу.

**Негизги сөздөр:** мальформация, Арнольда-Киари, I тип, сиригомиелия, гидроцефалия, декомпрессия, клиникалык мисал.

В статье представлен клинический случай пациента с мальформацией Арнольда-Киари I типа в сочетании с сиригомиелией и гидроцефалией. Учитывая многообразие тактик введения данных больных, в нашем случае мы постарались свести решение к патогенетическому способу лечения. После тщательного объективного и инструментального обследования выявлен многообразный дизрафический статус, что больше указывает на эндогенное развитие мальформации, грубые неврологические нарушения, явившимися абсолютным показанием для проведения оперативного вмешательства. Нами проведена декомпрессионная трепанация затылочной кости с восстановлением

пассажа ликвора, в последующем которого отмечаем полный регресс, как клинической, так и морфологических нарушений, избежав при этом дополнительных вмешательств таких как вентрикуло- и сиригостомии. Очень важно понимать каскад процессов в центральной нервной системе, возникающих при мальформации Киари I типа и тот факт, что ключевым моментом дифференцированного подхода - является обрыв патогенетического звена в порочном круге механизма данной аномалии.

**Ключевые слова:** мальформация, Арнольда-Киари, I тип, сиригомиелия, гидроцефалия, декомпрессия, клинический случай.

We would like to present a clinical case of a patient with Arnold-Chiari malformation in combination with syringomyelia and hydrocephalus. Considering the fact that there are variety methods of treatment of these patients, we have decided to use a pathogenetic method. After a thorough objective and instrumental examination, we revealed a diverse dysraphic status, which indicates the endogenous development of malformation, gross neurological disorders, which should be treated surgically. We have performed decompression trepanation of the occipital bone with restoration of the passage of cerebrospinal fluid, which subsequently lead to complete regression of both clinical and morphological disorders, while avoiding additional interventions such as ventriculostomy and syringostomy. It is very important to understand the sequence of processes in the central nervous system which occur during Chiari malformation and the fact that the key point in the differentiated approach is the breakdown of the pathogenetic link in the vicious circle of the mechanism of this anomaly.

**Key words:** malformation, Arnold-Chiari, type I, syringomyelia, hydrocephalus, decompression, clinical case.

**Введение:** Мальформация Киари I-го типа представляет собой врожденную аномалию обусловленную несоответствием костных и невральных структур

задней черепной ямки, морфологически характеризующуюся эктопией миндалин мозжечка ниже уровня большого затылочного отверстия с развитием различной степени компрессии структур ствола головного мозга и нарушением ликворообращения на уровне краниовертебрального перехода, нередко с развитием сирингомиелии. Несмотря на более чем полуторавекное изучение сирингомиелии и имеющиеся достижения, остаются неразрешенными многие вопросы патогенеза [3, 7, 11].

Применение современных нейровизуализационных методов исследования МРТ, КТ, микронейрохирургической техники резко расширило реестр более эффективных, нежели консервативных, хирургических методов лечения, нередко многоэтапных, с АК, сочетающихся с сирингомиелией [9,10]. Между тем, остаются дискуссионными вопросы объема оперативных вмешательств, их последовательности и сроков между различными этапами при АК в сочетании с сирингомиелией [1].

В данном контексте мы приводим следующее клиническое наблюдение.

Больной Д., 1980 г.р. поступил в НГ отделение нейрохирургии №17.06.2012 г.

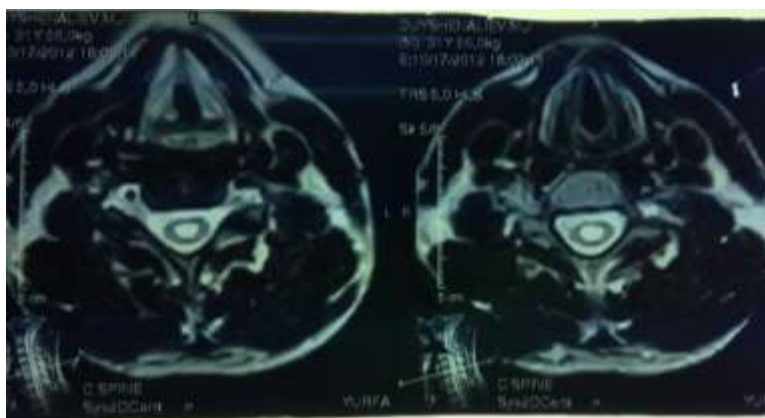
Жалобы при поступлении: на выраженные головные боли в шейно-затылочной области, усиливающиеся при физической нагрузке, чувство онемения в

правой половине грудной клетки, правой руке, поперхивание при употреблении жидкой пищи, головокружение, периодически на высоте головных болей затемнение сознания.

Из истории болезни: со слов больного, головные боли вышеуказанной локализации беспокоят в течение 5 лет. На фоне частых головных болей отмечал общую слабость, раздражительность, ухудшения памяти, неоднократно лечился консервативно с временным эффектом. Свою болезнь связывал с полученной легкой ЧМТ в 2008 г.

С мая месяца 2012 г. состояние больного значительно ухудшилось, выросла интенсивность головных болей, шаткость при ходьбе, присоединились нарушения глотания, изменилась речь, присоединились приступы затемнения сознания на высоте головных болей. Головные боли провоцировались физическим напряжением, особенно в положении с опущенной головой. Из-за вышеперечисленных жалоб больной полностью утратил работоспособность. При МРТ-исследовании головного мозга от 07.06.12, обнаружена аномалия Арнольда-Киари 1 типа с эктопией каудальных отделов мозжечка до 10 мм, внутренняя окклюзионная гидроцефалия (блок на уровне отверстия Мажанди). Сирингомиелия шейного отдела спинного мозга (см. рис.1).





**Рис. 1.** МРТ краниовертебрального перехода и шейного отдела спинного мозга в сагитальной и аксиальной проекциях до оперативного вмешательства.

Объективно: обращает внимание наличие у больного четко очерченного дизрафического статуса (рис. 2): деформация грудной клетки, низкое положение пупка, неправильное развитие ушной раковины, брахидактилия (короткие пальцы рук), изодактилия (неправильная пальцевая формула – все пальцы ног имеют почти одинаковую длину), неправильный прикус – прогения (выстояние нижней челюсти), короткая шея. Со стороны внутренних органов и лабораторных данных существенных патологических изменений не выявлено.

В неврологическом статусе: Сознание ясное, поведение адекватное; речь – отмечается гнусавый оттенок голоса. Обоняние сохранено; Зрачки S=D, фото-реакции живые; Острота зрения не нарушена, поля зрения в пределах нормы. Движения глазных яблок не ограничены. Диплопии нет. Горизонтальный нистагм в обе стороны. Тригеминальные точки безболезнен-

ные. Чувствительность кожи и слизистых лица не нарушена. Конъюнктивальный и роговичный рефлексы живые. Жевательные мышцы без особенностей. Лицо симметричное. Слух не нарушен.

Готическое небо, периодически поперхивается, глоточные и рвотные рефлексы снижены с обеих сторон. Язык по средней линии. Вкус в норме; Рефлексов орального автоматизма нет. Активные движения в конечностях в полном объеме. Мышечная сила достаточная, тонус не изменён; Сухожильные рефлексы S=D, на нижних конечностях оживлены. Брюшные рефлексы угнетены равномерно. Стопных патологических знаков нет. Выявлен синдром сирингомиелического типа расстройства чувствительности: нарушение болевой и температурной при сохранности глубокой чувствительности в сегментах С1-2 до D5 справа. Походка больного шаткая, в позе Ромберга отклоняется в стороны. Координаторные пробы выполняет с интенцией. Менингеальных знаков нет.

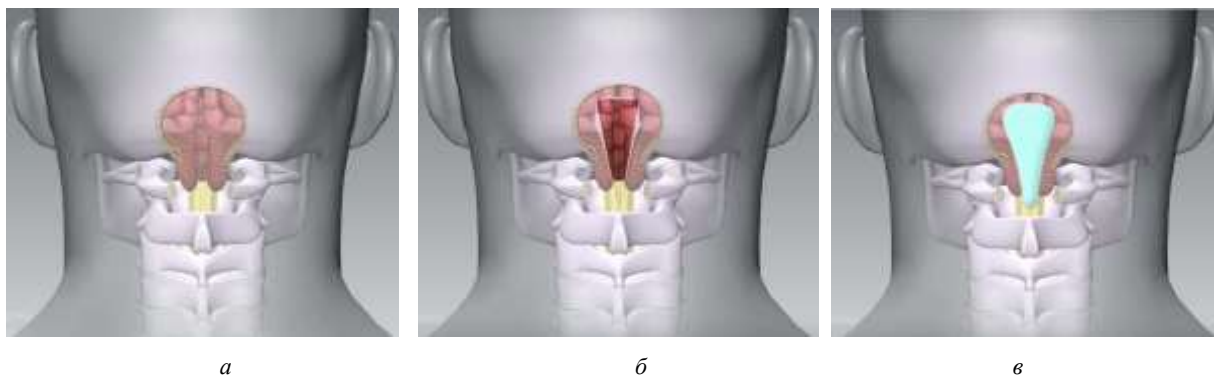


**Рис. 2.** Дизрафические проявления. *а* – деформация грудной клетки, *б* – неправильное развитие ушной раковины, *в* – брахидактилия (короткие пальцы рук), изодактилия (неправильная пальцевая формула – все пальцы ног имеют почти одинаковую длину), *г* – неправильный прикус – прогения (выстояние нижней челюсти), короткая шея.

На основании вышеописанного был выставлен следующий клинический диагноз: Аномалия Арнольда-Киари I типа в сочетании с сирингомиелией шейного отдела спинного мозга. Окклюзионная гидроцефалия. Умеренный бульбарный синдром. Умеренно выраженный гипертензионный и вестибуло-атактический синдромы. Дизрафический статус.

В отделении нейрохирургии №1 НГ МЗ КР 19.06.12 г. пациенту произведена операция: «Экономной резекции края затылочной кости 3х3 см и задней

дуги С1 позвонка, вскрыта твердая мозговая оболочка (ТМО), ревизии невральных структур задней черепной ямки (ЗЧЯ) и краниовертебрального перехода с разъединением спаек, щадящей коагуляцией миндалик мозжечка и восстановлением пассажа ликвора через срединную апертуру IV желудочка, пластика большой затылочной цистерны (БЗЦ) путем вшивания трансплантата (фрагмент широкой фасции бедра) ТМО (рис. 3. этапы хирургического вмешательства).

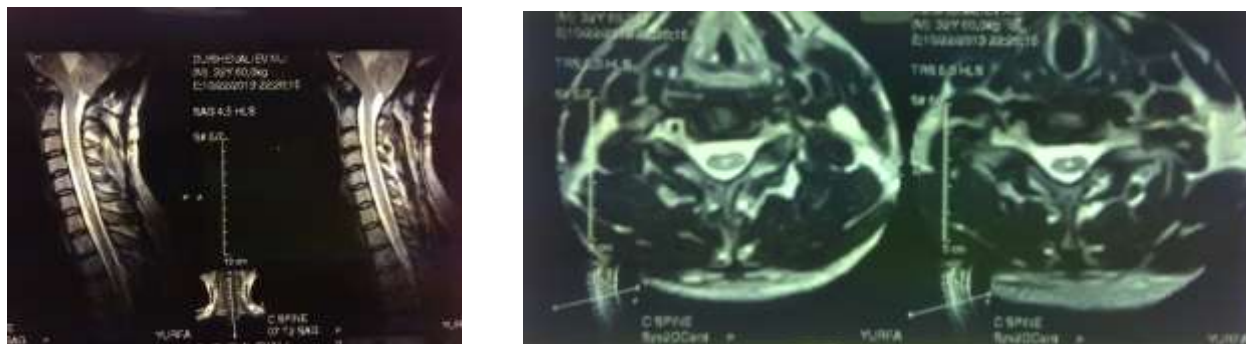


**Рис. 3.** Этапы хирургического вмешательства при с.Арнольда Киари. *а.* Экономная трепанация затылочной кости и ламинэктомия атланта; *б.* вскрытие твердой мозговой оболочки с восстановлением пассажа ликвора; *в.* Формирование затылочной цистерны.

Нами с целью раннего формирования большой затылочной цистерны и профилактики рубцово-спаечного процесса края латки ТМО были подшиты к надкостнице чешуи затылочной кости в дорзо-латеральных направлениях и далее её центр прошивался через слой мышц шеи с фиксацией на апоневрозе.

В послеоперационном периоде состояние больного значительно улучшилось: регрессировали головные боли, вестибуло-атактический, бульбарный и гипертензионный синдромы. При контрольном исследовании

больного через 1 год и 5 мес. Общее состояние больного удовлетворительное, каких-либо жалоб не предъявляет, неврологически очаговой симптоматики нет. На контрольном МРТ исследовании от 23.10.2013 г. выявлена разительная положительная динамика в виде восстановления объема ЗЧЯ, формирования большой затылочной цистерны, восстановление циркуляции ликвора в области краниовертебрального перехода и как результат регресс гидроцефалии и явное уменьшение объема сирингомиелической кисты спинного мозга (рис. 4).



**Рис. 4.** МРТ краниовертебрального перехода и шейного отдела спинного мозга в сагиттальной и аксиальной проекциях после оперативного вмешательства.

Таким образом, в данном случае врожденная аномалия АК сочеталась с дизрафическим статусом, т.е. основная причина эндогенная, экзогенный фактор – перенесенная травма спровоцировала клиническую манифестацию. Клинические и нейровизуализационные результаты оперативного лечения мальформации Киари в сочетании с сирингомиелией и гидроцефалией свидетельствуют о том, что в данном случае ведущим патогенетическим звеном в образовании патологических полостей в веществе спинного мозга и гидроцефалии явилось нарушение ликвороциркуляции на уровне краниовертебрального перехода. Поэтому первоочередной задачей при оперативном вмешательстве было восстановление физиологического пассажа ликвора через срединную апертуру IV желудочка, путем реконструкции структур ЗЧЯ, с последующим выжидательным контролем клинических и морфометрических нейровизуализационных данных. В данном случае другой этап оперативного вмешательства – сирингостомия не понадобился. Разумеется, данный алгоритм обоснован при явной положительной динамике клинической симптоматики после оперативного вмешательства, т.е. неизбежным остается принцип индивидуальной тактики лечения у каждого больного с синдромом Арнольда-Киари, особенно в сочетании с сирингомиелией.

#### Литература:

1. Бикмулин Т.А., Бариев Э.Р., Анисимов В.И. Сравнительный анализ различных методов хирургического лечения аномалии Арнольда-Киари. // Практическая медицина. - 2015. - Том. I - С. 28-30.
2. Богданов Э.И., Ярмухаметова М.Р. Аномалия Арнольда-Киари: патогенез, клинические варианты, классификация, диагностика и лечение. // Вертеброневрология. - 1998. - №2-3. - С. 68-73.
3. Ларионов С.Н. Диагностика и хирургическое лечение остео-невральных пороков развития краниоцервикального сочленения: автореф. дис. ... д-ра мед. наук. - СПб., 2001. - 38 с.
4. Ларионов С.Н., Сороковиков В.А., Потапов В.Э. Мальформация киари I – современные аспекты диагностики и лечения. // Бюллетень ВСНЦ СО РАМН, 2013, №5. - P. 181-186.
5. Лобзин В.С., Полякова Л.А., Сидорова Т.Г., Голимбиевская Т.А. Неврологические синдромы при краниовертебральных дисплазиях // Журнал «Невропатология и психиатрия». - 1988. - №9. - С. 12-16.
6. (Russel D.S., Donald C. The mechanism of internal hydrocephalus in spina bifida // Brain. -1935. - Vol. 58. - P. 203-215.
7. Enzmann D.R. Imaging of syringomyelia // Batzdorf U. (ed.) Syringomyelia. Current concepts in diagnosis and treatment. - Baltimore: Williams & Wilkins, 1991. - P. 116-139.
8. Foster J.B. Neurology of syringomyelia. // Batzdorf (ed.) Syringomyelia. Current concepts in diagnosis and treatment. - Baltimore: Williams & Wilkins, 1991. - P. 91-115.
9. Furuya K., Sano K., Segawa H. et al. Symptomatic tonsillar ectopia // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. - 1998. - Vol. 64. - P. 221-226.
10. Hofmann E., Warmuth-Metz M., Bendszus M., Solymosi L. Phase-contrast MR imaging of the cervical CSF and spinal cord: volumetric motion analysis in patients with Chiari I malformation // AJNR. - 2000. -Vol. 21 (January). - P. 151-158.
11. Meadows J., Kraut M., Guarnieri M. et al. Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging // J. Neurosurg. - 2000. - Vol. 92. - P. 920-926.
12. Stovner L., Berga. U., Nilsen G., Sjaastad O. Posterior cranial fossa dimension in the Chiari 1 malformation: relation to pathogenesis and clinical presentation. // Neuroradiology. - 1993. - №35. - P.113-118.