

РЕУТОВ АНДРЕЙ АЛЕКСАНДРОВИЧ

ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ И ТАКТИКА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ С МАЛЬФОРМАЦИЕЙ КИАРИ I ТИПА

Диссертация на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук



CENTERNEURO.RU

Андрей Реутов

**Принципы диагностики и
тактика хирургического лечения
больных с мальформацией
Киари I типа. Диссертация
на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук**

«Издательские решения»

Реутов А. А.

Принципы диагностики и тактика хирургического лечения больных с мальформацией Киари I типа. Диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / А. А. Реутов — «Издательские решения»,

ISBN 978-5-44-836374-0

Несмотря на то, что проблема мальформации Киари является предметом изучения и обсуждения уже более века, единого алгоритма диагностики, определений показаний, выбора методов и объема хирургического лечения и оценки его результатов не существует и по сей день. Цель работы — повышение эффективности хирургического лечения путем совершенствования диагностики, уточнения показаний к хирургическому вмешательству и оценки его результатов на основании исследования показателей ликвородинамики.

ISBN 978-5-44-836374-0

© Реутов А. А.
© Издательские решения

Содержание

Список сокращений	6
Введение	7
Глава 1. Обзор литературы	9
1.1. Историческая справка	9
1.2. Диагностика МКІ	12
Конец ознакомительного фрагмента.	15

**Принципы диагностики и тактика
хирургического лечения больных
с мальформацией Киари I типа
Диссертация на соискание ученой
степени кандидата медицинских наук
Андрей Александрович Реутов**

© Андрей Александрович Реутов, 2017

© Александр Кофанов, дизайн обложки, 2017

ISBN 978-5-4483-6374-0

Создано в интеллектуальной издательской системе Ridero

Список сокращений

- БЗО – большое затылочное отверстие
- ВИ – взвешенные изображения
- ВЧД – внутричерепное давление
- ЗЧЯ – задняя черепная ямка
- ИБ – история болезни
- ИК – индекс Karnofsky
- ИНХ – «Институт нейрохирургии им. Н. Н. Бурденко РАМН»
- КВД – краниовертебральная декомпрессия
- КВП – краниовертебральный переход
- КТ – компьютерная томография
- ЛФК – лечебная физкультура
- МАК – мальформация Арнольда-Киари
- МКI – мальформация Киари I типа
- МРТ – магнитно-резонансная томография
- РГ – рентгенография
- СГ – сирингомиелия
- СМЖ – спинномозговая жидкость
- ТМО – твердая мозговая оболочка
- ФКМРТ – фазовоконтрастная магнитно-резонансная томография
- ЧМН – черепно-мозговые нервы
- ЭВСТ – эндоскопическая вентрикулоцистерностомия III желудочка

Введение

По наиболее распространенному определению, Мальформация Киари I типа (МКI), характеризуется грыжевым выпячиванием миндаликов мозжечка в позвоночный канал через большое затылочное отверстие при отсутствии суб- или супратенториального объёмного процесса. Такие структуры, как червь мозжечка и IV желудочек, как правило, не повреждаются и остаются в пределах физиологической нормы. В редких случаях возможно минимальное опущение продолговатого мозга, легкое уплощение или извитость начальных отделов спинного мозга [19], [41], [182].

В эру нейровизуализационных методов исследования диагноз МКI встречается всё чаще. Распространенность в РФ, составляет 33 – 82 на 100000 населения [4].

Несмотря на то, что патологические структурные изменения элементов центральной нервной системы и костных структур области краниовертебрального перехода, характерные для МКI, их клинические проявления и методы лечения, являются предметом изучения и обсуждения в медицинской литературе уже более века, мнение Ball и Crone [37] о том, что «...остается все больше вопросов, чем ответов касаясь этой темы» по-прежнему актуально.

Одной из возможных причин отсутствия единого мнения о показаниях, способах лечения и оценке его результатов является тот факт, что степень дистопии миндаликов мозжечка не всегда коррелирует с выраженностью неврологической симптоматики, а в значительной части случаев (до 30%) МКI протекает без клинических проявлений и является случайной находкой, выявленной при проведении МРТ исследования [125].

Внедрение в клиническую практику фазовоконтрастной МРТ (ФКМРТ) открыло для исследователей новые перспективы изучения МКI [14]. Было установлено, что причиной неврологических нарушений у больных МКI, помимо прямой компрессии невральных структур в условиях измененной анатомии, является изменение ликвородинамики на уровне краниовертебрального перехода [160]. Представляется логичным, что изучение параметров ликвородинамики и их хирургическая коррекция могут играть существенную роль в лечении больных МКI. Параметры показателей ликворотока, описанные в работах разных авторов, существенно варьируют [2].

Диапазон методов хирургического лечения больных МКI представлен более чем 20 разновидностями оперативных методик. Стандартного подхода к лечению МКI до настоящего времени не существует. Большинство нейрохирургов, опираясь на разноречивые данные литературы и собственный опыт, «подстраивают хирургическую тактику под пациента» в зависимости от таких факторов, как степень дистопии миндаликов мозжечка, наличие сирингомиелии [5], [131].

Стратегия хирургического лечения больных МКI должна быть основана на глубоком понимании патофизиологии заболевания. С учетом современных взглядов на патогенез МКI, хирургическое вмешательство, помимо устранения прямой компрессии невральных структур, должно быть направлено на восстановление нормальной ликворциркуляции на уровне краниовертебрального перехода [33].

В зарубежной литературе есть единичные работы, посвященные изучению изменений ликвородинамики посредством ФКМРТ у пациентов с МКI после проведенного хирургического вмешательства и оценке зависимости между этими изменениями и клиническими исходами лечения. [92]. В русскоязычной литературе подобных работ нет.

В НИИ Нейрохирургии им. Н. Н. Бурденко РАМН накоплен богатый опыт хирургического лечения больных МКI. В арсенале диагностических методов исследования все шире используется метод ФКМРТ.

Отсутствие единых подходов к алгоритму диагностики, определению показаний, выбору методов и объема хирургического лечения больных МК I и оценки его результатов, послужило основанием для выполнения настоящего исследования в стенах НИИ НХ им. Н. Н. Бурденко РАМН.

Цель исследования:

Повышение эффективности хирургического лечения взрослых пациентов с МК I типа путем совершенствования диагностики, уточнения показаний к хирургическому вмешательству и оценки его результатов на основании исследования показателей ликвородинамики.

Задачи исследования:

1. Изучить клинико-неврологический статус в группе взрослых пациентов с МК I типа до и после хирургической коррекции.
2. Оценить выраженность ликвородинамических нарушений в краниовертебральной области у взрослых пациентов с МК I типа до и после хирургической коррекции на основе применения методики ФКМРТ.
3. Оценить результаты избранной тактики хирургического лечения взрослых пациентов с МК I типа по данным клинико-неврологического исследования и изучить их корреляцию с результатами ФКМРТ по данным архива НИИ нейрохирургии им. Н. Н. Бурденко.
4. Уточнить алгоритм диагностики и показания к проведению оперативного вмешательства у взрослых пациентов с МК I типа.

Научная новизна:

На основании результатов работы оптимизирован комплекс методов исследования и уточнено значение ФКМРТ для диагностики, определения показаний к проведению хирургического вмешательства и оценки его результатов у взрослых больных МК I типа.

Глава 1. Обзор литературы

1.1. Историческая справка

Hans Chiari (Киари) (1851—1916) родился в Вене, в семье медиков. Его отец – J. V. V. L. Chiari – был знаменитым гинекологом, а брат – Ottokar Chiari – отоларингологом. В 1875 году после окончания медицинского университета, Киари становится ассистентом известного профессора-патологоанатома Карла Ракитанского и уже к 1882 году получает звание профессора в Пражском университете и принимает предложение работать и преподавать во Франции, в Страсбурге [43].

Впервые результаты работы, посвященной исследованию эктопии мозжечка «Относительно изменений в мозжечке, происходящих в результате церебральной гидроцефалии» были опубликованы в 1891 году в *Deutsche Medizinische Wochenschrift* [59]. Целью исследования было описание изменений, происходящих в мозжечке и прилежащих областях при наличии у больного изолированной гидроцефалии. В докладе автор описал три типа патологических изменений. Первый тип, он сопоставлял с наличием у больного «конусовидного удлинения и растяжения миндаликов и медиальных отделов нижних долек мозжечка и смещением их в позвоночный канал ниже плоскости большого затылочного отверстия (БЗО) без смещения четвертого желудочка. Четвертый желудочек при этом либо не изменен, либо удлинен, продолговатый мозг слегка уплощен, а растянутые части мозжечка либо сохраняли свою первоначальную структуру, либо подвергались фиброзу или, наоборот, размягчению» [43].

При дальнейшем исследовании, проведенном на огромном патологическом материале (4276 препарированных трупов в период с 1889 по 1892 гг), среди 63 исследованных случаев врожденной гидроцефалии, Киари описывает 14 примеров первого типа. По мнению автора, степень гидроцефалии не влияла на выраженность краниоспинальных изменений, а в качестве дополнительного фактора в развитии заболевания указывалось на недоразвитие некоторых костей черепа, приводящее к повышению внутричерепного давления [43].

В своей публикации в 1896 году Киари описывает второй тип заболевания как смещение нижних отделов червя мозжечка, моста и продолговатого мозга вместе с удлиненным четвертым желудочком [43].

Среди наблюдений Киари был всего один пример третьего типа патологии, названного автором «шейно-мозжечковым гидроэцефалоцеле». Он касался полугодовалого ребенка со *spina bifida*, увеличенным черепом, сходящимся косоглазием и шейным «гидромиелоцеле». Во время вскрытия было обнаружено отсутствие намета, практически полное опущение мозжечка в спинальный канал, гидромиелическая полость, соединяющаяся с четвертым желудочком [43].

В 1885 году, в классификацию был добавлен четвертый тип – гипоплазия мозжечка. Подобные наблюдения были описаны Киари дважды. [57].

В заключение своей работы Киари упомянул имена ученых Arnold и Cleland, которые опубликовали свои работы, посвященные гидроцефалии и изменениям в мозжечке и стволе головного мозга ещё до того, как его статья увидела свет. Киари подчеркивал, что в работах этих авторов не рассматривалась причинно-следственная связь этих процессов [58].

Julius A. Arnold (1835 – 1915) – профессор патологической анатомии, ученик Virchow и Friedreich. Его вклад в изучение патологии краниоцервикального перехода был опубликован в 1894 году. В своей публикации Arnold описывал случай младенца со *spina bifida*. Задняя часть мозжечка у него была растянута и прикрывала четвертый желудочек и выходила практически на половину в шейный отдел спинального канала. Признаков гидроцефалии при этом не было.

В приводимом им примере обсуждение касалось *spina bifida* и теорий её возникновения. Arnold предполагал, что аномалии строения в пояснично-крестцовом отделе могут сопровождаться также различными аномалиями верхних отделов центральной нервной системы [43].

Киари привел этот случай в качестве примера в своей публикации в 1896 году решив, что он схож с его примерами случаев мальформации второго типа, а не с первым, как ошибочно предположили Carmel и Markesbery [56]. Некорректный перевод этих деталей в их работе послужил поводом для возникновения путаницы в точном определении первых двух типов. По мнению Киари, в случае который приводил Arnold, причиной возникновения патологических изменений, явилось развитие гидроцефалии, которая в последствии самопроизвольно регрессировала [58].

John Cleland (1835—1925) – поэт, Дарвинист, профессор анатомии в Глазго. В 1883 году он опубликовал свою работу «Вклад в изучение *spina bifida*, энцефалоцеле и анэнцефалоцеле». В ней он описал случай младенца со *spina bifida* и гидроцефалией. В приведенном им примере, дольки мозжечка были совершенно разделены друг от друга, и узелок располагался внутри расширенного четвертого желудочка. Описываемая аномалия была похожа на ту, которую Киари описывал во втором типе [43].

В своих комментариях к этому случаю Киари критично заметил, что результаты были анализированы слишком кратко и макроскопические иллюстрации случая не достаточны для какой-либо оценки анатомических соотношений [58].

В 1907 году Schwalbe и Gredig, работающие в лаборатории Arnold, опубликовали свой трактат, в котором они описали четыре примера миеломенингоцеле и добавили имя Arnold в описание второго типа, тем самым закрепив термин Арнольд-Киари. Авторы называли изменения мозжечка «деформацией Арнольда», а изменения в продолговатом мозге «деформацией Киари» [169].

Reach [155] настаивал на том, что термин «мальформация Арнольда-Киари» следует использовать в определении второго типа патологии. Он определял данное состояние как: «разнообразное смещение ткани нижних отделов червя мозжечка в виде язычка в верхние отделы спинального канала, сопровождающееся симметричной каудальной дислокацией продолговатого мозга и четвертого желудочка, продолговатый мозг при этом характерно загнут».

В 1935 году Russell и Donald впервые ввели описание данной патологии в англоязычную литературу. В описании десяти младенцев с признаками характерными для второго типа, ученые использовали термин мальформация Арнольда-Киари [163].

В последствии первый тип мальформации у взрослых был описан в 1938 году в работах Connell и Parker, Aring и D'Errico в 1939 году [63], [122].

В последующие три десятилетия, в литературе появлялись лишь единичные примеры клинических случаев МКI или описания небольших серий пациентов [19], [84] и лишь в 1970 годах интерес к МК у взрослых вновь возрос и появились публикации с большими сериями наблюдений [30], [38]. Подобная тенденция наблюдалась в течение последующих двух десятилетий [34], [67], [71], [109], [133].

Непосредственно, термин «взрослая МКI» был впервые введён Freddie и Roesmann в 1976 году [77].

В определении патофизиологии процесса могут использоваться оба термина «аномалия» и «мальформация». В пользу использования последнего может говорить, тот факт, что согласно одной из основных теорий, причиной патологии является неправильное развитие параксиальной мезодермы, то есть дефект развития [144].

В связи с сохраняющейся путаницей в терминологии, следует отметить, что современное определение наиболее соответствует тому, которое впервые было приведено Киари. Учитывая тот факт, что тщательным и полноценным исследованием этой мальформации занимался Киари, а наблюдения Arnold и Cleland носили случайный характер, будет корректнее

называть данную патологию лишь его именем, как это делают большинство ученых, начиная с 1970 годов.

1.2. Диагностика МКІ

Первыми учеными, попытавшимися установить критерии степени дистопии миндаликов мозжечка, необходимые для постановки диагноза МКІ были Baker и O'Connor. Авторы предположили, что миндалики мозжечка в норме должны быть расположены выше линии, соединяющей нижние края большого затылочного отверстия и ската [35], [145].

Рентгенографические методы исследования основания черепа и позвоночного столба не получили широкого применения в диагностике МКІ, так как не позволяют оценить соотношение костных и мозговых структур [4].

Попытки исследования ликвородинамики в желудочковой системе и субарахноидальных пространствах у пациентов с МК с помощью инвазивных методик миелографии, вентрикулографии и пневмоцефалографии предпринимались с 70-х годов [36].

Нейросонография в диагностике МКІ использовалась до конца прошлого столетия. С её помощью можно выявить «заострённые» формы боковых желудочков, выпячивание третьего желудочка в супраселлярную цистерну, сосудистое сплетение, свисающее в форме «барабанной палочки», увеличение межталамической спайки, пахи- и полимикрогирию. Из-за трудностей в интерпретации полученных данных, методика не имеет большого диагностического значения [7].

Другим, не используемым в настоящее время методом диагностики МКІ, является прямая ангиография, позволяющая определить расстояние от базилярной артерии до средних отделов ската, расположение задней нижней мозжечковой артерии и нижней вены червя мозжечка [120].

Следующим этапом в диагностике МКІ стала компьютерная томография с интратекальным введением контрастного усиления [12].

МРТ для диагностики МК впервые было использовано Aboulezz в 1985 году. По мнению автора в норме миндалики мозжечка должны располагаться не ниже 3 мм относительно плоскости большого затылочного отверстия [25]. Barkvich считает, что отправной точкой для постановки диагноза МКІ следует считать дистопию в 2 мм в случаях с сопутствующей сирингомиелией и 3 мм без таковой. Авторы обратили внимание на то, что при МК миндалики мозжечка принимают характерную конусовидную форму [39]. По мнению Elster рентгенологический диагноз МКІ полномочен в случае выявления дистопии одной из миндалин мозжечка более, чем на 5,5 мм и 3—5 мм в случае распространения процесса на обе миндалины [73]. В 1992 году Mikulis, на основании результатов МРТ обследования здоровых добровольцев различных возрастных групп (от 5 месяцев до 89 лет) обнаружил, что положение миндаликов в норме, существенно варьирует в зависимости от возраста [130]. В 2001 году Tubbs и соавт. [180] ввели термин МК0 для пациентов, у которых по данным МРТ при нормальном положении миндаликов мозжечка выявлялась сирингомиелия и очевидное сдавление структур ЗЧЯ.

В эпоху расцвета методов нейровизуализации было установлено, что изолированное смещение миндаликов мозжечка при МКІ не определяет прогноз, а имеет значение только выраженность ликвородинамических нарушений, к которым приводит их дистопия в сочетании с другими клиническими и МР признаками [123]. Это привело к закономерному росту интереса в исследовании ликвородинамических нарушений у пациентов с патологией краниовертебрального перехода.

Впервые доклад о диагностике ликвородинамических нарушений методом МРТ с кардиосинхронизацией был опубликован Bergstand и соавт. в 1985 году [45]. Это послужило поводом для дальнейшего активного исследования нормальной ликвородинамики посредством ФКМРТ на протяжении последующего ряда лет [1], [31], [174].

Исследование ликвородинамики у пациентов с МКІ с помощью МРТ в режиме «кино» (Cine-mode) было предложено в 1991 году Tominaga и соавт. [179]. Oldfield в 1994 году с помощью данной методики обследовал пациентов с МКІ с сопутствующей сирингомиелией [148].

Методика ФКМРТ с кардиосинхронизацией для описания нарушения ликвородинамики на уровне большого затылочного отверстия у пациентов с МКІ впервые была использована Armonda и соавт. [31] в 1994 году и Bhadelia и соавт. [47] в 1995 году. Armonda выявил снижение абсолютных значений и длительности каудальных скоростей ликворотока по задней поверхности спинного мозга на уровне С2, а Bhadelia обнаружил подобные изменения ликворотока по передним субарахноидальным пространствам на уровне БЗО у пациентов с МКІ [31], [47]. В своей работе Armonda наглядно проиллюстрировал схему ликворотока в зависимости от фазы кардиоцикла (Рисунок 1.1.). Автор установил, что направление движения ликвора на момент середины систолы имеет преимущественно каудальное направление. В конце систолы движение ликвора у пациентов до операции направленно вверх, в то время как после операции направление ликворотока меняется на противоположное и приобретает более выраженный характер во все фазы кардиоцикла [31].

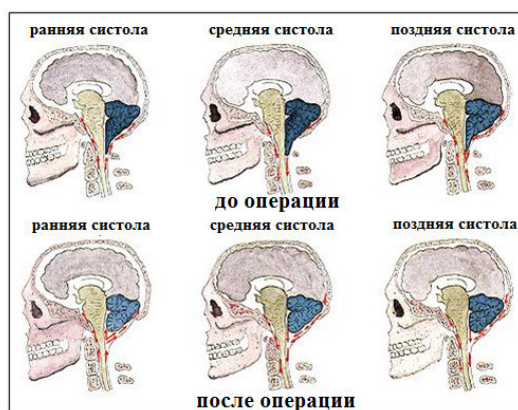


Рисунок 1.1. Схематическое изображение пульсации ликвора на верхнешейном уровне из работы Armonda [31]

Naughton и соавт. [93] выявили увеличение максимальной систолической скорости на уровне БЗО у пациентов с МКІ до оперативного лечения по сравнению с данными полученными при обследовании здоровых добровольцев. Сравнение с послеоперационными результатами в работе авторов не проводилось.

Dolar и соавт. [69], напротив, сравнивали ликвороток на уровне БЗО у пациентов с МКІ до и после оперативного лечения, без обследования здоровых добровольцев. Авторы выявили снижение максимальных скоростей ликворотока после оперативного лечения.

Quigley и соавт. [160] с помощью ФКМРТ выявил наличие характерных участков реактивного тока ликвора (jet) у пациентов с МКІ по передним субарахноидальным пространствам, синхронного двустороннего ликворотока и участков с предпочтительным его направлением.

Большинство исследований описывали характерные для ФКМРТ признаки МКІ, однако попыток определения критериев, которые бы провели четкую границу между нормальными показателями и патологией, не предпринималось. Было установлено, что скорости ликворотока и его конфигурация у пациентов с МКІ существенно отличаются от нормальных значений, а степень выраженности ликвородинамических нарушений существенно варьирует [31], [47], [72], [95].

Клиническая значимость ликвородинамических нарушений при МКІ обсуждалась в большом количестве работ. На их основании был сделан вывод, что выраженность клиниче-

ских проявлений, в большей степени, коррелирует со степенью нарушения ликвородинамики, чем непосредственно с дистопией миндалик мозжечка. При этом нарушение ликвородинамики может варьировать при схожей степени дистопии миндалик мозжечка [31], [123], [160], [188].

Конец ознакомительного фрагмента.

Текст предоставлен ООО «ЛитРес».

Прочитайте эту книгу целиком, [купив полную легальную версию](#) на ЛитРес.

Безопасно оплатить книгу можно банковской картой Visa, MasterCard, Maestro, со счета мобильного телефона, с платежного терминала, в салоне МТС или Связной, через PayPal, WebMoney, Яндекс.Деньги, QIWI Кошелек, бонусными картами или другим удобным Вам способом.