

# СИНДРОМ АРНОЛЬДА-КИАРИ В практике педиатра

ГОО ВПО «ДОННМУ ИМ.М.ГОРЬКОГО»

к.мед.н., доцент Баешко Г.И., к.мед.н.,  
доцент Канана Н.Н.

- Мальформация Арнольда-Киари является тяжёлым пороком развития центральной нервной системы (ЦНС) и представляет собой врождённую патологию развития ромбовидного мозга, что проявляется в виде несоответствия размеров задней черепной ямки и мозговых структур, находящихся в этой области.

Впервые данная патология была описана в 1883 году Клеландом, однако, его работа не получила надлежащего признания.

Доктор Клеланд установил при проведении вскрытия у 9 умерших новорожденных удлинение ствола и опущение миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие.

Частота данной аномалии составляет от 3,3 до 8,2 наблюдений на 100000 населения, а у новорожденных-1 на 4-6 тысяч .

В 1891 году австрийский патолог Ганс фон Киари подробно описал данную аномалию с выделением её различных типов, а в 1894 году немецкий патолог Юлиус Арнольд опубликовал сообщение о данной аномалии второго типа и миелодисплазии.

В 1907 году докторами Швальбе и Гредигом (учениками Ю. Арнольда), было описано 4 случая менингомиелоцеле и изменений в стволе мозга и мозжечке с введением термина «мальформация Арнольда-Киари» по отношению к аномалии второго типа.

Мальформация Киари состоит из 4 типов аномалий заднего мозга.

Среди представленных типов мальформации Арнольда-Киари наиболее распространёнными являются первый и второй типы, а мальформации III и IV типов обычно несовместимы с жизнью.

I тип – смещение миндалин мозжечка в позвоночный канал ниже уровня большого затылочного отверстия с отсутствием спинно-мозговой грыжи,

-15-20% пациентов этот тип сочетается с гидроцефалией,

-50% больных- с сирингомиелией;

II тип - каудальная дислокация нижних отделов червя мозжечка, продолговатого мозга и IV желудочка, характерным признаком данного типа является сочетание с менингомиелоцеле в поясничном отделе, отмечается прогрессирующая гидроцефалия, часто - стеноз водопровода мозга;

III тип - грубое смещение заднего мозга в позвоночный канал с высоким цервикальным или субокципитальным энцефаломенингоцеле, выраженным гипертензивно-гидроцефальным синдромом.

Является наиболее тяжелой формой. Встречается редко.

IV тип - гипоплазия мозжечка без смещения его вниз с эктопией продолговатого мозга.

## Мальформация Киари I типа

- это первичная эктопия мозжечка, т.е. аномалия мозга, при которой имеется только каудальное смещение мозжечка с вклинением миндалин ниже большого затылочного отверстия.

тип А (с сирингомиелией)

тип В (без сирингомиелии)



# Мальформация Арнольда-Киари 1 типа проявляется

- мозжечковым,
- пирамидным,
- бульбарным,
- гипертензионно-гидроцефальным,
- судорожным
- вегето-сосудистым синдромами.

# Мальформация

Арнольда-Киари II типа проявляется:

- гипертензионно-гидроцефальным,
- бульбарным,
- судорожным синдромом в сочетании с симптомами спинального дизрафизма.

# Клинические проявления мальформации Арнольда-Киари :

1 типа проявляются чаще всего в  
юношеском возрасте,

2 типа патологическая симптоматика носит  
более тяжёлый характер и начинает проявляться  
уже у новорожденных и в раннем детском  
возрасте связаны с дисфункцией ствола мозга и  
нижних черепно-мозговых ядер:

в виде нистагма, апноэ, стридора, пареза  
голосовых связок, дисфагии с регургитацией,  
нарушением тонуса в конечностях.

# Клиническая картина представлена 3

## группами СИМПТОМОВ:

1. Синдром сдавления в большом затылочном отверстии:  
атаксия, кортико-спинальные и чувствительные нарушения, паралич нижних ЧМН, выраженная головная боль;

2. Синдром центрального поражения спинного мозга:  
диссоциированные чувствительные расстройства (потеря болевой и температурной чувствительности при сохраненной поверхностной и глубокой ), признаки поражения длинных проводящих путей (сирингомиелитический синдром)

3. Мозжечковый синдром:

атаксия туловища и конечностей, нистагм, дизартрия

## Сравнительная характеристика 1 и 2 типов Киари

Находки	Киари-1	Киари-2
Каудальная дислокация продолговатого мозга	Редко	Имеется
Каудальная дислокация в шейный канал	Миндалины мозжечка	Нижний червь, продолговатый мозг, 4-й желудочек
Расщепленный позвоночник (миеломенингоцеле)	Редко	Часто имеется
Гидроцефалия	Иногда	Часто имеется
Перегиб продолговатого мозга	Отсутствует	Имеется в 50% случаев
Направление верхних шейных нервов	Нормальное	Обычно в головном направлении
Обычный возраст клинического проявления	Юношество- Взрослый	Младенчество
Клинические проявления	Боль в шее, головная боль в затылочной области, бульбарные проявления	Прогрессирующая гидроцефалия, нарушения дыхания, бульбарный синдром.

# Диагностика

Пренатальная диагностика мальформации Арнольда-Киари описана с 18-20 недели беременности с помощью ультразвукового исследования плода .

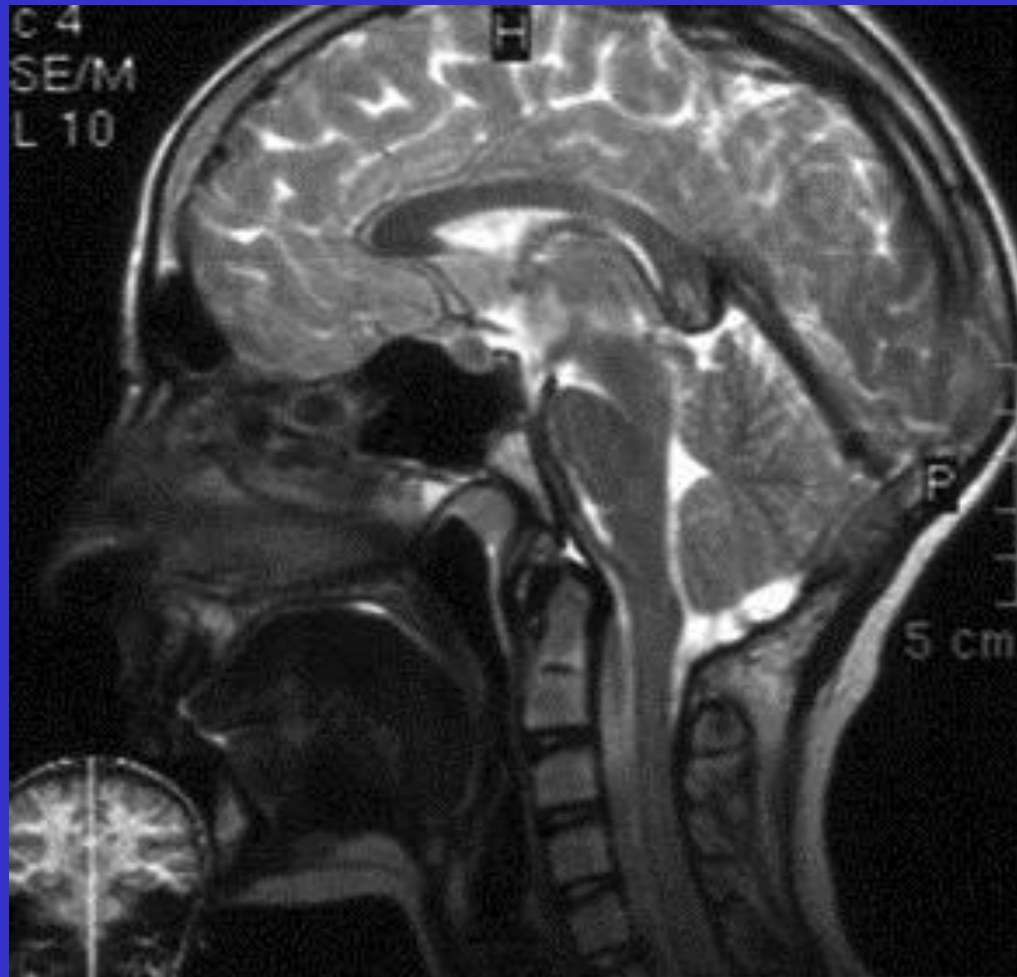
Необходимым является проведение оценки анатомии структур, расположенных в задней черепной ямке, а так же проведение оценки на наличие дефекта позвоночника.

С целью повышения информативности ультразвукового метода исследования, необходимо использование не только горизонтальной, но и других плоскостей сканирования фронтальной и сагиттальной.

### МРТ-диагностика:

- вклинение миндалин мозжечка ниже большого затылочного отверстия на 5 мм и более;
- сирингомиелия (в 20-30% случаев);
- вентральная компрессия ствола мозга;

# МРТ больного с Киари -1





# Лечение

Основной метод лечения -хирургический.

Цель: -декомпрессия бульбо-медуллярного отдела мозга с восстановлением ликвородинамики. При наличии spina bifida возникает необходимость выполнения оперативного вмешательства в первые дни жизни, последующая субокципитальная декомпрессия может привести к значительному улучшению.

Всегда учитываются следующие факторы:

- наличие или отсутствие гидроцефалии,
- наличие или отсутствие аномалий костей черепа и уменьшение размеров задней черепной ямки,
- наличие сирингомиелии или сирингобульбии, состояние грыжевого мешка.

Асимптоматичных пациентов необходимо наблюдать до появления симптомов заболевания.

# Клинический случай

Пациентка С. (12 лет), поступила на обследование и лечение в отделение детской кардиологии и кардиохирургии ИНВХ с жалобами на:

- Периодические головокружения
- Частые головные боли и боли в области сердца, с иррадиацией в левую руку и под лопатку
- Онемение языка
- Отсутствие аппетита, тошноту, рвоту
- Субфебрилитет в течение последних 2-х лет

## Анамнез жизни

- Родилась от 1-й беременности, которая протекала с угрозой прерывания в 8-9 недель, на фоне хронического токсоплазмоза, от 1-х нормальных родов в срок, с массой тела 3000г.
- Оценка по шкале Апгар 9 баллов.
- В раннем неонатальном периоде на фоне беспокойства отмечалось снижение рефлексов периода новорожденности.
- В 7 месяцев поставлен диагноз ротационный подвывих в шейном отделе позвоночника

В 4 года ЧМТ без потери сознания :

- На Ro грамме костей свода черепа над наружной замыкательной пластинкой лобной кости в области венечного шва – мягкотканное затемнение пальцевидной формы без изменения костной структуры. Предварительный д-з: организовавшаяся гематома лобной области.
- ЭЭГ : признаки ликворной гипертензии отсутствовали.
- Ro шейного отдела позвоночника через 2 года:
- Нестабильность, ступенеобразный изгиб кпереди передней стенки спинномозгового канала С4-С5, С5-С6, аномалия развития –компрессия дуг С2-С3, неравномерное сужение межпозвоночного расстояния С4-С5.

Наблюдалась неврологом, получала терапию ноотропными препаратами и адаптогенами с временным положительным эффектом.

Через 3 года в связи с усилением жалоб впервые госпитализирована в неврологическое отделение городской детской больницы:

- ЭХО-энцефалоскопия: М-сигнал не смещен, однопиковый, пульсация умеренная, Ш желудочек -4,5 мм.
- На ЭЭГ : выражена синхронизция корковой активности в затылочных отведениях, больше слева.
- УЗДГ сосудов головного мозга – без окклюзионно-стенотического поражения, с незначительным ускорением кровотока по внутренней сонной артерии, передней мозговой артерии, левой позвон. артерии - дистонический тип. Признаков нарушения венозного оттока не выявлено.

Рабочий диагноз после обследования:

- Неврозоподобное состояние в форме гиперкинетического синдрома с синдромом сосудисто-ликворной дисциркуляции на соматическом фоне, нестабильность дисков С4-С5, С5-С6. Диспластическая кардиопатия.
- Назначена терапия: глицисед, настойка элеутерококка, ноофен, физиотерапевтическое лечение.

Через некоторое время, после отмены терапии и в связи с ухудшением самочувствия, связанного с частыми пароксизмами тахикардии ( до 3-х раз в неделю), сопровождающиеся слабостью, головокружением, тошнотой госпитализирована в ИНВХ.

Выполнена МРТ головного мозга:

- Признаки Арнольда-Киари 1 типа : - пролабирование миндаликов мозжечка ниже линии Мак-Рея на 7 мм; верхушка зуба на 1 мм выше линии Чемберлена: краниовертебральный угол составил 140 \* ( при норме от 130 до 140) .
- - различный диаметр позвоночной артерии в сегменте v4 (s>d).

Выставлен диагноз:

Врожденная аномалия строения головного мозга –аномалия Арнольда-Киари 1 типа. Синдром недифференцированной дисплазии соединительной ткани ( нестабильность шейного отдела позвоночника, пролапс митрального клапана с недостаточностью 1 степени, абберантная хорда в левом желудочке, гипоплазия правой позвоночной артерии).

После проведенной комплексной терапии с элементами психотерапии самочувствие улучшилось.

В связи с ухудшением самочувствия, связанного с частыми пароксизмами тахикардии (до 3-х раз в неделю), сопровождающиеся слабостью, головокружением, тошнотой вновь госпитализирована в ИНВХ.

Клинический диагноз после комплексного медицинского обследования:

Врожденная аномалия строения головного мозга – аномалия Арнольда-Киари 1 типа. Синдром недифференцированной дисплазии соединительной ткани (нестабильность шейного отдела позвоночника, пролапс митрального клапана с недостаточностью 1 степени, абберантная хорда в левом желудочке, гипоплазия правой позвоночной артерии).

После проведенной комплексной терапии с элементами психотерапии самочувствие улучшилось.



Через 2 года для обследования и лечения госпитализирована в областную травматологическую больницу г.Донецка.

- Получала консервативную медикаментозную терапию и физиотерапевтическое лечение. Выписана с рекомендациями по соблюдению ортопедического режима.

После отмены консервативной терапии самочувствие ухудшалось, нарастали явления астении и вегетативного расстройства, в связи с чем больная вновь госпитализирована в ИНВХ.

Состояние средней тяжести на фоне выраженной астении (дефицит массы тела (ИМТ 14,3)) с нарастающими явлениями дисплазии соединительной ткани, что проявлялось синдромом вегето-сосудистой дистонии, подтвержденные клинико-диагностическими данными (ЭХО КГ, ЭКГ, ХМ), данными лабораторно-инструментального обследования (ЭЭГ, УЗДГ, ФГДС и др.).

Диагноз : Хроническая вертебро-базилярная недостаточность. Синдром Арнольда-Киари. Синдром недифференцированной дисплазии соединительной ткани ( нестабильность шейного отдела позвоночника, пролапс митрального клапана с недостаточностью 1 степени, абберантная хорда в левом желудочке, гипоплазия правой позвоночной артерии, скользящая диафрагмальная грыжа). Катаральный эзофагит. Хронический гастродуоденит с пониженной кислотообразующей функцией, ассоциированный с *H.pilori*, в стадии обострения. Вегето-сосудистая дистония по гипотоническому типу. Нервная анорексия.

После полученного лечения состояние несколько улучшилось. Выписана под наблюдение невролога, нейрохирурга, кардиолога и педиатра и курсы медикаментозной, физиотерапевтической и психотерапевтической терапии, МРТ головного мозга в динамике.

Таким образом, к особенностям данного случая относится:

- Поздняя диагностика сочетанной врождённой патологии центральной нервной системы в виде мальформации Арнольда-Киари 1 типа при отсутствии явной неврологической симптоматики и минимальных проявлений ВБН, при нестабильности шейного отдела позвоночника и кратковременного улучшения клинических проявлений на фоне медикаментозного лечения.
- Сочетание данной патологии с синдромом недифференцированной дисплазии соединительной ткани.
- Данный случай подчёркивает информативность выполнения магнитно-резонансной томографии с целью уточнения диагноза пороков развития ЦНС, в частности мальформации Арнольда-Киари 1 типа.

Благодарю за внимание!

