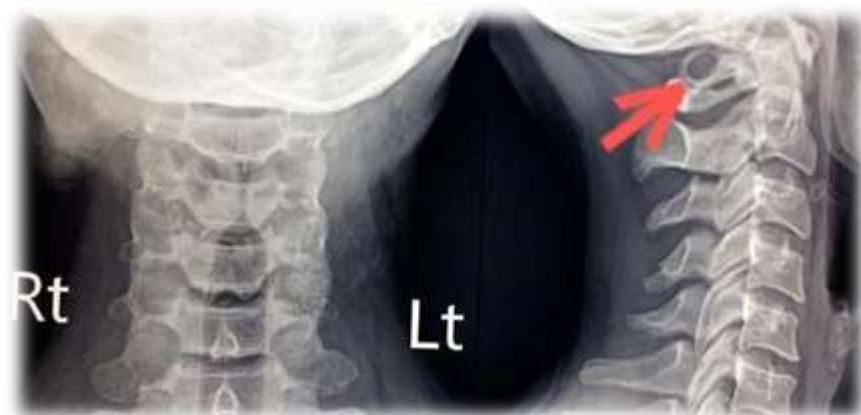




Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
«Донецкий государственный медицинский университет имени М. Горького»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Факультет непрерывного медицинского и фармацевтического образования
Кафедра педиатрии №3

Институт неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака

Проблемы диагностики аномалии Киммерли у ребенка с цефалгическим синдромом и синкопе (клинический случай)



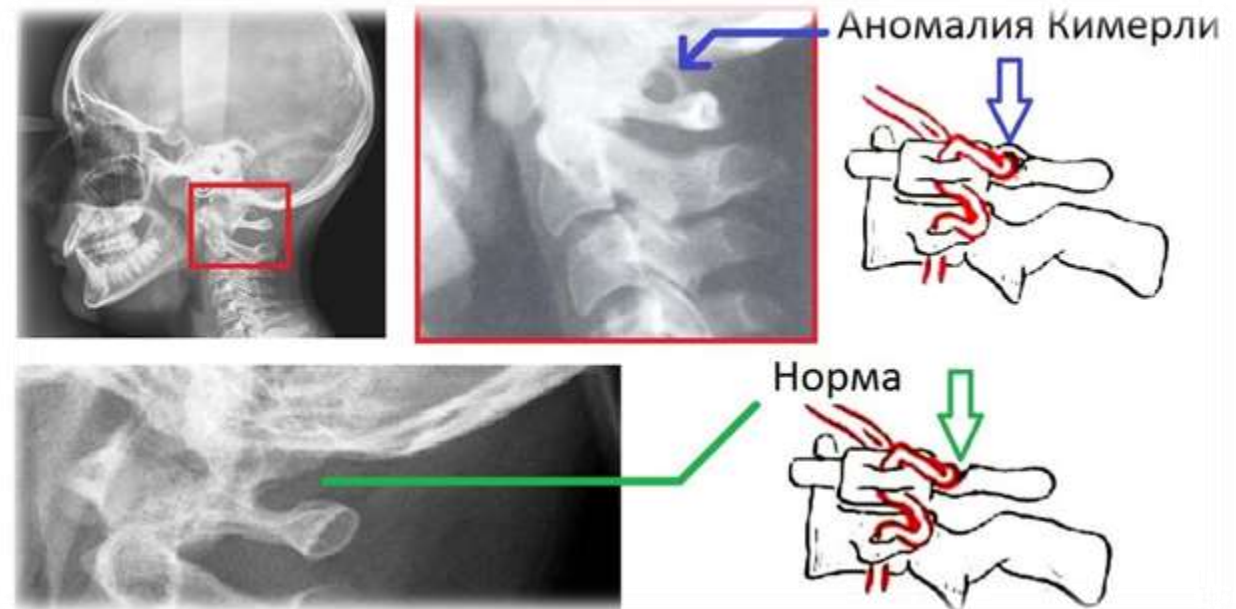
Дубовая А.В.,
Бордюгова Е.В.,
Конов В.Г.,
Кошеленко К.С.

2024 г.

Определение

□ МКБ-10: «Синдром позвоночной артерии» (G99.2).

Аномалия Киммерли (АК) – относится к врожденным порокам развития в области сочленения шейных позвонков с затылочной костью. наличие в структуре первого шейного позвонка дополнительной костной дужки, ограничивающей движения позвоночной артерии и вызывающей синдром ее сдавления.



https://yandex.ru/images/search?pos=0&from=tabbar&img_url=https%3A%2F%2Fiv.oyuzvonok.ru%2Fwp-content%2Fuploads%2F2015%2F11%2Fanomaliya_kimerli.jpg&text=кимерли+аномалия&rpt=simage&lr=142

Актуальность

- ❑ Согласно статистическим данным, аномалия Киммерли присутствует у 12-30% людей, но клинические симптомы возникают лишь у единиц.



Е. В. Чаплыгина, О. А. Каплунова, В. И. Домбровский, О. П. Суханова, И. М. Блинов, А. Ю. Фишман, С. С. Муканян. Морфофункциональная характеристика аномалии Киммерле. Оригинальные исследования. Том 143 № 3 2015.4 Диагностические критерии аномалии Kimmerle Conference Paper · 2022 с 175; В.Н. Кулагин, С.Е. Гуляева, С.А. Гуляев. Аномалия Киммерле: проблемы диагностики. Неврологический вестник — 2007. Т. XXXIX, вып. 1 — С.100-103. 5. Комяхов А.В. Диагностика лечение и профилактика неврологических расстройств у пациентов с аномалией Киммерле. Автореферат дисс. канд. мед. наук. СПб.; 2010 г.

Классификация

□ Основные разновидности поражения:

- ❖ **Полная** Предполагает наличие атлантозатылочной связки, при которой с течением времени наблюдается затвердение и замыкание кольца в заднем отделе. Этот процесс характеризуется ощутимым передавливанием артерии и серьезными нарушениями.
- ❖ **Неполная.** Замыкание отсутствует, наблюдается одна костная дуга. В некоторых случаях не обнаруживается из-за отсутствия определенной симптоматики. При диагностировании требует наблюдения у лечащего врача.



Классификация

□ По типу формирования:

- ❖ **Врожденную форму.** Патология закладывается в утробе матери, поэтому предупредить ее появление невозможно. Поражение не передается генетически и проявляется у детей в школьном возрасте, особенно при активном занятии физическими нагрузками. Требует постоянного наблюдения врача, прохождения физиотерапевтических процедур и приема поддерживающих лекарственных средств.
- ❖ **Приобретенную.** Становится осложнением заболеваний позвоночника, хрящевых и костных тканей. Нередко возникает при прогрессировании остеохондроза. Терапия требует комплексного подхода, поскольку поражение способно вызвать иные неврологические нарушения.

□ По локализации:

- ❖ **Односторонняя.** Предполагает поражение исключительно одной артерии и прогрессирует только с одной стороны позвоночника.
- ❖ **Двухсторонняя.** Соответственно задевает оба позвонка и пережимает обе артерии.



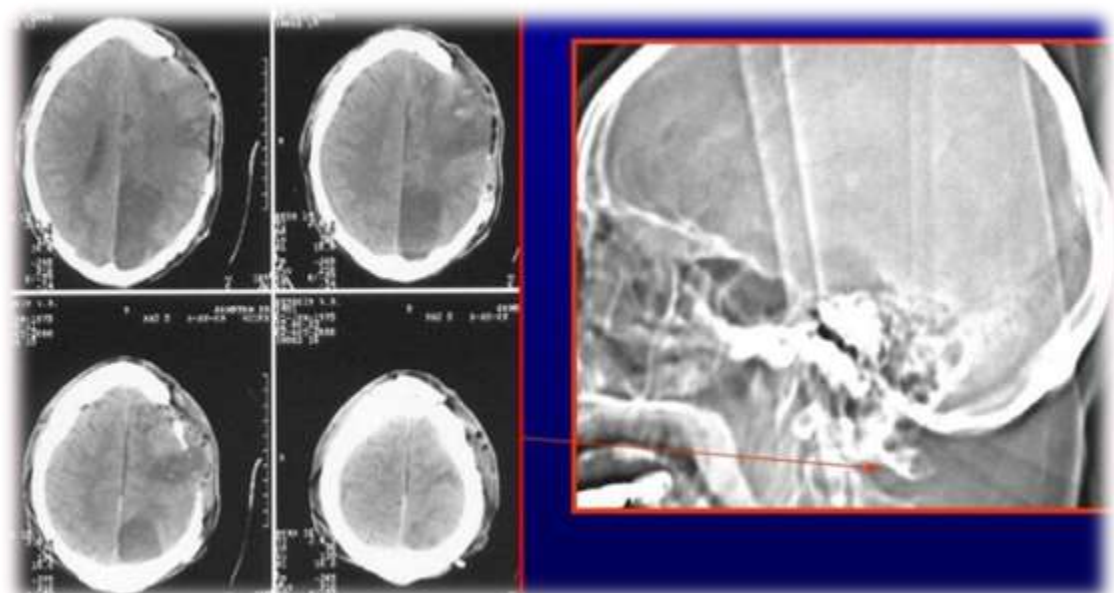
Клиническая картина

- ❑ *Общая слабость, обморок, мелькание мушек перед глазами;*
- ❑ *Головная боль, головокружение;*
- ❑ *Тахи- или брадикардия;*
- ❑ *Колебания артериального давления;*
- ❑ *Зрительные нарушения, парезы глазных мышц;*
- ❑ *Дизартрия, дисфагия, дисфония;*
- ❑ *Нарушение координации;*
- ❑ *Синдромы синкопальных, вертебральных дроп-атак;*
- ❑ *Нарушение сна.*



Диагностические исследования

- ❑ Рентгенография шейного отдела позвоночника.
- ❑ Рентгенография черепа
- ❑ Магнитно-резонансной ангиографии,
- ❑ Дуплексного сканирования,
- ❑ УЗДГ сосудов головы и шеи.



https://yandex.ru/images/search?pos=34&from=tabbar&img_url=https%3A%2F%2Fcf.ppt-online.org%2Ffiles%2Fslide%2F%2FCFNWAK0G8ZHirvU9dEeMkFOcDfJ7s4nhPmjuyIX%2Fslide-30.jpg&text=кимерли+аномалия&pt=simage&lr=142



https://yandex.ru/images/search?p=6&text=кимерли+аномалия&pos=19&pt=simage&img_url=https%3A%2F%2F1.wp.com%2Fsecondopinions.ru%2Fwp-content%2Fuploads%2F2017%2F07%2Fkt_l_rent_pozvon-2.png&from=tabbar&lr=142

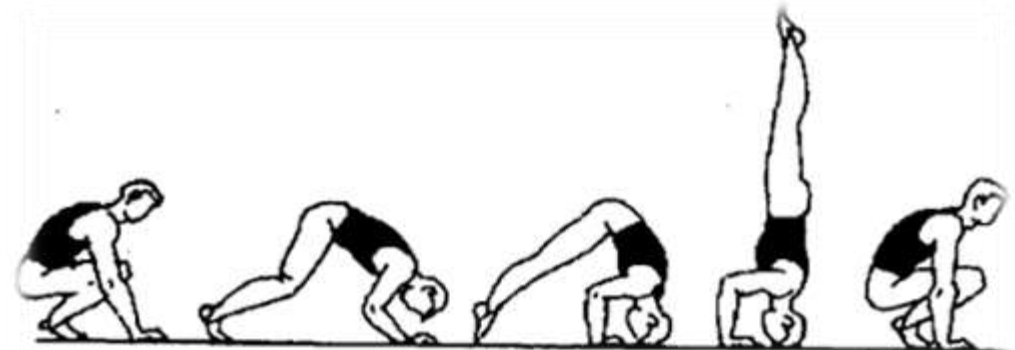
Причины превращения АК в патологию

- ❑ *Атеросклеротическое поражение сосудов головы и шеи;*
- ❑ *Воспалительные изменения в стенках артерий при васкулитах;*
- ❑ *Дегенеративно-дистрофические изменения в шейном отделе позвоночника;*
- ❑ *Гипертоническая болезнь;*
- ❑ *Сопутствующие прочие аномалии строения краниовертебральной области;*
- ❑ *Черепно-мозговая травма;*
- ❑ *Рубцовый процесс в краниовертебральной зоне;*
- ❑ *Травмы шейного отдела позвоночника*



Меры предосторожности

- ❑ Избегать форсированных физических нагрузок, резких поворотов головой, стоек на голове, кувырков, спортивных занятий и игр, связанных с ударами головой (борьба, футбол, спортивная гимнастика и пр.);
- ❑ В случае ухудшения состояния (головокружение, упорная головная боль, тошнота, рвота, нарушения речи, зрительные расстройства, нарушения координации, слабость одной или нескольких конечностей, расстройства чувствительности, нарушения мочеиспускания) — немедленное обращение к врачу;
- ❑ Осторожность при выполнении массажа и мануальной терапии;
- ❑ Периодический контрольный осмотр неврологом.



Лечение

- ❑ В большинстве случаев аномалия Киммерли, приводящая к клиническим проявлениям сосудистой недостаточности, подлежит консервативному лечению.
- ❑ Проводится сосудистая терапия направленная на улучшение мозгового кровотока.
- ❑ По показаниям под контролем коагулограммы при аномалии Киммерли применяются препараты, улучшающие реологические свойства крови.
- ❑ В комплексную терапию включают также антиоксиданты, ноотропы, нейропротекторы и метаболические препараты.



Лечение

- ❑ *Необходимость в оперативном лечении может возникнуть при декомпенсированном течении синдрома позвоночной артерии, приводящем к выраженной недостаточности кровообращения в вертебрально-базилярном бассейне при отсутствии достаточного коллатерального кровоснабжения.*
- ❑ *Операция при аномалии Киммерли заключается в резекции аномальной дуги позвонка и мобилизации позвоночной артерии. В послеоперационном периоде пациентам необходимо ношение воротника Шанца сроком от 2 до 4 недель.*



Осложнения

- ❑ острая потеря слуха
- ❑ спинальный инсульт
- ❑ острое нарушение мозгового кровообращения

Koutsouraki E, Avdelidi E, Michmizos D, Kapsali SE, Costa V, Baloyannis S. Kimmerle's anomaly as a possible causative factor of chronic tension-type headaches and neurosensory hearing loss: case report and literature review// Int J Neurosci. 2010 Mar/120(3):236-9. Кичерова О.А., Рейхерт Л.И. Клинический случай спинального инсульта у молодого человека с аномалией Киммерле. Тюменский медицинский журнал. Том 19 № 3 2017.

Клинический пример

На прием обратились родители девочки 13 лет.

- ❑ **ЖАЛОБЫ:** на колющую боль в области сердца, головокружение при смене положения тела или резком повороте головы, головную боль в лобной области, мелькание мушек перед глазами, общую слабость, однократную потерю сознания.
- ❑ **АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ:** Указанные жалобы беспокоят в течение последних 2 лет. Ухудшение состояния развилось за 2 недели до обращения, когда во время игры в мяч возникло головокружение и потеря сознания.
- ❑ Обратились к педиатру по месту жительства, была рекомендована консультация кардиолога.

Консультация кардиолога : Вторичная кардиопатия.

Вегетативная дисфункция по гипотензивному типу с цефалгическими, липотимическими состояниями на фоне вертебробазилярной артериальной недостаточности. Артериальная гипотензия.

Девочка была госпитализирована в отделение детской кардиологии кардиохирургии.

□ **АНАМНЕЗ ЖИЗНИ:**

Ребенок от I беременности, протекавшей без осложнений, I нормальных родов в сроке 40-41 неделя.

С рождения находилась на искусственном вскармливании. Росла и развивалась по возрасту. Привита по календарю прививок.

Аллергологический анамнез: медикаментозная аллергия на цефалоспорины.

Семейный анамнез: у дедушки по линии матери – два инфаркта миокарда в анамнезе.

Эпиданамнез: тифы, малярию, ТВС, вирусный гепатит, ВИЧ кишечные инфекции отрицает.

Операций, гемотрансфузий не было.

□ **ОБЪЕКТИВНЫЙ СТАТУС:**

Рост – 154,7 см (25-75 центиль), масса тела – 55,5 кг (90 - 97 центиль), окр. груд. клетки – 66 см (10-25 центиль), окр. головы – 53 см (25-75 центиль).

ИМТ – 17,1 (выше среднего).

Физическое развитие среднее, гармоничное. Общее состояние ребенка удовлетворительное, самочувствие не нарушено. Нормостенического телосложения, удовлетворительного питания. Кожные покровы смуглые, чистые. Видимые слизистые розовые, чистые.

Нарушена осанка. Гипермобильность суставов. Диспластический рост зубов.

Язык влажный, обложен белым налётом. Над легкими перкуторно легочный звук, аускультативно везикулярное дыхание на всём протяжении. SpO₂ 98%. ЧД – 18 в мин.

Границы сердца в пределах возрастной нормы. Деятельность сердца ритмичная, тоны ясные, выслушивается умеренной интенсивности систолический шум на верхушке. АД на правой руке – 100/65 мм рт. ст., АД на левой руке – 100/70 мм рт.ст. ЧСС горизонтально – 88 уд/мин., ЧСС вертикально – 94 уд./мин.

Живот при пальпации мягкий, безболезненный, доступен глубокой пальпации. Печень у края рёберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул ежедневно, оформленный, мочеиспускание не нарушено. Периферических отеков нет. Пульсация на бедренных артериях определяется симметричная, ритмичная.

Клинические обследования:

□ Лабораторные:

Общий анализ крови: эритроц. – 4.57 Т/л, гемоглобин – 134 г/л, гематокрит – 35.3 %, тромбоциты – 369 Г/л, лейкоциты – 6.5 Г/л, п – 2, с – 51, м – 6, лимф. – 35, эоз.- 5, баз. – 1, СОЭ – 19 мм/ ч.

Биохимический анализ крови: общий белок – 90.0 г/л, глюкоза – 5.38 ммоль/л, мочевины – 4.16 ммоль/л, креатинин – 64 мкмоль/л, билирубин общий – 17.51 мкмоль/л, билирубин прямой – 4.33 мкмоль/л, билирубин не прямой – 13.18 мкмоль/л, АСТ – 23 Е/л, АЛТ- 19 Е/л.

Острофазовые показатели: СРБ – отрицательный, АСЛО – отрицательный, РФ – отрицательный.

Электролиты: калий – 4.31 (норма 3.5 – 5.5 ммоль/л), натрий – 139.0 (норма 135-145 ммоль/л).

Иммуноферментный анализ: АТ к тиреоидной пероксидазе – 5.32 ЕД/мл (норма 0 -30 ЕД/мл), ТТГ – 0.91 мкМЕ/мл (норма 0.23 – 3.4 мкМЕ/мл), Т4своб. – 13.5 пмоль/л (10.0 – 23.2 пмоль/л), Т3своб. – 7.77 пмоль/л (норма 2.5 – 7.5 пмоль/л).

Коагулограмма: ПТИ – 82%, ПТВ – 13.5 сек., АЧТВ – 29.7 сек., фибриноген – 2.75 гр./л.

Общий анализ мочи: жёлт., мутн., отн.пл. – 1030, рН- кислая, белок – нет, глюкоза – нет, лейкоц. – 1-3 в п/зр., эпителий – пл. значит. кол-во, слизь – небол. кол-во.

Кал на я/г и соскоб на э/б: отрицательный.



□ **Инструментальные:**

ЭКГ: ритм синусовый, регулярный, синусовая тахикардия. R-R – 0,6-0,64; ЧСС min – 94, ЧСС max – 100; ЧСС ср. – 97 уд./мин. $\angle \alpha +40^\circ$. Нормальное положение ЭОС. P– 0.08 сек., PQ – 0,13; QRS – 0,07; QT – 0,30, QTс – 0.381 мс. ST на изолинии. Нарушение процессов реполяризации.

ЭХО-КГ: митральный клапан – обратный ток I степени, функциональный; аортальный клапан – систол.раскрытие – 1,78 см, d аорты 2,63 см, d ААо 2,59 см, градиент давления 5,0 мм рт.ст., в DAо ΔP пик. 6,0 мм рт.ст., в брюшной аорте пульсовой кровоток; трёхстворчатый клапан – обратный ток I степени функциональный; клапан лёгочной артерии – d ствола 2,57 см, обратный ток I степени, градиент давления 4,4 мм рт.ст., гипертензия – 19,9 мм рт.ст.; левый желудочек – КСР 2,88 см, КДР 4,56 см, ЗС 0,77 см, МЖП 0,78 см, КДО 95,4 мл, КСО 30,9 мл, УО 64,5 мл, ЧСС 78 уд./мин., ФВ 67%, ФУ 37%; левое предсердие – d 2,88*4,60 см; правое предсердие – d 3,10*3,98 см; правый желудочек – полость 1,90 см, стенка 0,36 см.

Заключение: размеры камер сердца, сократимость миокарда желудочков, систолическая функция желудочков, гемодинамика нормальные. Аберрантная хорда в левом желудочке.

Консультация ортопеда : Нарушение осанки. Аномалия Киммерли? Рекомендовано: Ro шейного отдела позвоночника с функциональными пробами.

Ro шейного отдела позвоночника с функциональными пробами: ось шейного отдела позвоночника относительно ровная. Нестабильность С3-С5. Полная аномалия Киммерли.

Ro органов грудной клетки: лёгкие без инфильтративных теней. Корни структурны. Cor at aortae без особенностей.



- *За время нахождения в стационаре у девочки ежедневно в вечернее время отмечалось повышение температуры тела до 37,2°C – 37,4°C, головокружение, мелькание мушек перед глазами при перемене положения тела, повышенная тревожность.*
- *Неврологом назначен фенибут в дозировке 250 мг 3 р./с;
В рекомендациях: массаж спины и шеи; лечебная физкультура; ношение удобной одежды и ортопедические шейные упоры.*
- *На фоне приёма фенибута тревожный синдром и субфебрилитет регрессировали.*



Клинический диагноз

- ❑ **Основной диагноз: M35.9** дисплазия соединительной ткани (гипермобильный суставной синдром, диспластический рост зубов, нестабильность шейного отдела позвоночника, нарушение осанки, аномалия Киммерли).
- ❑ **Сопутствующий диагноз: G90** вегетативная дисфункция с цефалгическим синдромом.

Вывод

- ❑ Синкопальные состояния – актуальная проблема педиатрии, которая носит мультидисциплинарный характер.
- ❑ Сходные клинические проявления синкопе и др. патологических состояний требуют проведения дифференциального диагноза. Аномалия Киммерли одно из них.
- ❑ Аномалия Киммерли может приводит к транзиторным ишемическим атакам, двигательным нарушениям в конечностях, а в наиболее тяжёлых случаях – ишемическому инсульту.
- ❑ Верная стратегия обследования позволит своевременно поставить диагноз и предупредить возможные осложнения.





Спасибо за внимание!