

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования

«Красноярский государственный медицинский университет имени
профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения России

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

Зав.кафедрой:

Д.м.н., профессор Прокопенко С.В.

Реферат на тему

«Мальформация Киари»

Выполнила: ординатор 2 года обучения
кафедры нервных болезней с курсом ПО
специальности 31.08.42 Неврология

Панкрашкина А.О.

Красноярск 2022г.

Оглавление

Введение	3
Причины возникновения аномалии Киари	3
Классификация	4
Клинические проявления	5
Диагностика.....	6
Лечение аномалии Киари.....	8
Литература.....	10

Введение

Аномалия Киари (синдром Арнольда-Киари) — заболевание, при котором структуры головного мозга, расположенные в задней черепной ямке, опущены в каудальном направлении и выходят через большое затылочное отверстие.

В зависимости от типа аномалия Киари может проявляться головной болью в затылке, болью в шейном отделе, головокружением, нистагмом, обмороками, дизартрией, мозжечковой атаксией, парезом гортани, снижением слуха и шумом в ушах, нарушением зрения, дисфагией, дыхательными апноэ, стридором, расстройствами чувствительности, гипотрофией мышц и тетрапарезом.

Аномалия Киари диагностируется путем проведения МРТ головного мозга, шейного и грудного отделов позвоночника. Аномалия Киари, сопровождающаяся стойким болевым синдромом или неврологическим дефицитом, подлежит хирургическому лечению (декомпрессия задней черепной ямки или шунтирующие операции) В области соединения черепа с позвоночным столбом находится большое затылочное отверстие, на уровне которого ствол головного мозга переходит в спинной мозг. Выше этого отверстия локализуется задняя черепная ямка. В ней расположен мост, продолговатый мозг и мозжечок. Аномалия Киари связана с выходом части анатомических структур задней черепной ямки в просвет большого затылочного отверстия. При этом происходит сдавление находящихся в этой области структур продолговатого и спинного мозга, а также нарушение оттока цереброспинальной жидкости из головного мозга, приводящее к гидроцефалии. Вместе с платибазией, ассимиляцией атланта и др. аномалия Киари относится к врожденным порокам развития краниовертебрального перехода.

Аномалия Киари встречается по различным данным у 3-8 человек на 100 тысяч населения. В зависимости от типа аномалия Киари может диагностироваться в первые дни после рождения ребенка или стать неожиданной находкой у взрослого пациента. В 80% случаев аномалия Киари сочетается с сирингомиелией.

Причины возникновения аномалии Киари

До сих пор аномалия Киари остается заболеванием, об этиологии которого в неврологии нет единого мнения. Ряд авторов считает, что аномалия Киари связана с уменьшенным размером задней черепной ямки, приводящим к

тому, что по мере роста расположенных в ней структур они начинают выходить через затылочное отверстие. Другие исследователи предполагают, что аномалия Киари развивается в результате увеличенных размеров головного мозга, который при этом как бы выталкивает содержимое задней черепной ямки через затылочное отверстие.

Спровоцировать переход незначительно выраженной аномалии в выраженную клиническую форму может гидроцефалия, при которой за счет увеличения желудочков увеличивается общий объем мозга. Поскольку аномалия Киари наряду с дисплазией костных структур краниовертебрального перехода сопровождается недоразвитием связочного аппарата этой области, любая черепно-мозговая травма может приводить к усугублению вклинения миндалин мозжечка в затылочное отверстие с манифестацией клинической картины заболевания.

Классификация

Выделяют 4 типа Мальформации Киари:

1. Киари I

- ☐ Смещение миндалин более 5 мм.
- ☐ Нет смещения ствола мозга и супратенториальных аномалий.
- ☐ Данный тип мальформации часто сочетается с гидромиелией, сирингомиелией.
- ☐ Низкая частота сочетания с гидроцефалией.

1. Киари II

- ☐ Каудальное смещение червя, ствола мозга, 4 желудочка.
- ☐ Сочетание с миеломенингоцеле и многими аномалиями большого мозга.
- ☐ Частое сочетание с гидроцефалией и сирингогидромиелией.

2. Киари III

- ☐ Затылочное энцефалоцеле, содержащее дисморфичную ткань мозжечка и ствола мозга.

3. Киари IV

□ Гипоплазия или аплазия мозжечка.

С недавнего времени к четырем основным типам МК, добавлены еще два редко используемых определения.

Мальформация Киари 0 типа (МК 0) - состояние при котором низко расположенные миндалины мозжечка выполняют всю большую затылочную цистерну, но не выходят за её пределы. Характеризуется «переполненной задней черепной ямкой» и часто сочетается с анатомическими абберациями области ствола головного мозга (образованием «горба» на дорзальной поверхности моста, смещением продолговатого мозга, низким расположением

обех – «задвигки») и протяженными сирингомиелическими кистами.

Мальформация Киари 1.5 типа проявляется дистопией миндалин мозжечка, незначительным растяжением IV желудочка и ствола головного мозга (возможно легкое его уплощение или извитость) минимальными изменениями со стороны оральных отделов спинного мозга. Согласно существующим определениям, МК 1.5 является переходной, «пограничной» формой между первым и вторым типом, сочетающей в себе признаки обоих типов патологии или эмбриологически незавершённым вариантом второго типа без сопутствующей миелодисплазии.

Клинические проявления МК у детей и взрослых практически схожи.

Однако есть одно отличие. В детской популяции более частым симптомом является sleep-арпеа. По этой причине, МК II является ведущей причиной смерти при лечении больных с миелодисплазиями сегодня. Подобная катастрофическая ситуация более характерна для детей младше 2 лет, особенно младше 3 месяцев.

Выжившие дети, прошедшие период высокого риска (3 месяца), хорошо стабилизируются. В отличии от больных с МК I, у пациентов с МК II

отмечается четкая взаимосвязь между клинической картиной и возрастом клинической манифестации:

- у новорожденных обычно течение бессимптомное;
- у младенцев в возрасте 3 мес. обычно имеет место стволовая дисфункция в виде стридора, вследствие пареза голосовых связок, центрального и обструктивного апноэ, иногда с потерей сознания, аспирации вследствие дисфагии;
- старшие возрастные группы характеризуются проявлением спинальной и мозжечковой симптоматики.

Основные клинические проявления указаны в среднем процентном соотношении для удобства сравнительной оценки их значимости.

Неврологические симптомы можно разделить на III группы: стволовые (22%), спинальные (65%) и мозжечковые(11%).

В частности, выявляется:

1. Боль в шейно-затылочной области (60-70%). Часто провоцируется смехом, чиханием, кашлем (симптом Вальсальвы);
2. Двигательные расстройства (40-74%), нарушения сухожильных рефлексов (38-52%), клонусы, с.Бабински(28%), неловкость, неуклюжесть движений (15%);
3. Чувствительные нарушения (50%);
4. Дисфагия (10%), нарушения периодичности дыхания (10%);
5. Атаксия (20-40%), нистагм (23-70%);
- 6.Прогрессирующий сколиоз при сочетании с синингомиелией отмечается в 30% случаев.

Диагностика

Диагностика мальформации Киари основывается на сопоставлении клинических и нейровизуализационных признаков.

Пренатальная диагностика. УЗИ плода (стандарт): гидроцефалия, опущение миндалик мозжечка, косвенные признаки spina bifida, симптом «лимона», «банана» и др. При стандартном ультразвуковом исследовании плода на третьем триместре беременности возможно выявить гидроцефалию.

Мальформация Киари сочетается с 20% внутриутробно выявленной гидроцефалией. Наличие у плода мальформации Киари II типа может являться оперативного родоразрешения для предотвращения интранатальной травмы центральной нервной системы (опция). МРТ плода (опция): исключают краниосиностоз и объемное образование в качестве причины опущения миндалик мозжечка.

Постнатальная диагностика. Первые признаки МК могут быть установлены при осмотре ребенка. Задачами врачей-специалистов, при этом, является выявление клинических проявлений заболевания, дизрафического статуса и сопутствующих пороков развития.

Врач-невропатолог. Оценка психомоторного развития ребенка, раннее выявление неврологических проявлений (особое внимание заслуживает оценка проявлений гипертензионно-гидроцефальный синдрома), диспансерное наблюдение пациентов на всех этапах обследования и лечения – основные задачи детского невролога.

Врач-педиатр. Оценка психомоторного развития ребенка, выявление опустствующей патологии, дифференциальная диагностика вегетососудистого синдрома, своевременное назначение консультаций смежных специалистов – основная задача педиатра.

Врач-офтальмолог. Основными задачами нейроофтальмолога является выявление застойных явлений на глазном дне, атрофии зрительных нервов, развивающихся в рамках гидроцефального синдрома.

Врач-ортопед. Диагностика дизрафического статуса и сочетанных пороков развития, их коррекция в комплексе с лечением основного заболевания.

Нейропсихолог. Оценка и коррекция психомоторного развития ребенка до и после проведенного лечения, психотерапевтическая работа с ребенком и родителями на всех этапах лечения.

Лучевая диагностика.

Рентгенография и/или КТ краниовертебральной области (опция) позволяет выявить сопутствующие МК костные аномалии основания черепа и шейного отдела позвоночника: платибазия, базилярную импрессию, расширение позвоночного канала на уровне СI-СIII, конкреценцию атланта, гипоплазию или аплазию дуги атланта, синдром Клиппель-Фейля, кифосколиоз, однако данные аномалии имеет место лишь в 20% случаев мальформации Киари.

Наиболее информативным методом диагностики МК является магнитнорезонансная томография (МРТ) (стандарт). На МРТ, помимо опущения миндалин мозжечка ниже линии Мак-Рея (считается диагностически значимым опущение миндалин относительно края большого затылочного отверстия на 3-5 мм), можно выявить следующие признаки:

1. Z-образная деформация продолговатого мозга.
2. Четверохолмное сращение.
3. Межталамическое сращение.
4. Цервикализация *medulla oblongata*.
5. Низкое прикрепление мозжечкового намета.
6. Уменьшенный объем задней черепной ямки

Сопутствующими находками являются:

1. Гидроцефалия.
2. Сирингомиелитические полости в области краниовертебрального перехода.
3. Изолированный IV желудочек.
4. Агенезия мозолистого тела.

Лечение аномалии Киари

Бессимптомно протекающая аномалия Киари не нуждается в лечении. В случаях, когда аномалия Киари проявляется лишь наличием болей в шее и затылочной области, проводят консервативную терапию, включающую анальгетические, противовоспалительные и миорелаксирующие препараты.

Если аномалия Киари сопровождается неврологическими нарушениями (парезы, расстройства чувствительности и мышечного тонуса, нарушения со стороны черепно-мозговых нервов и пр.) или не поддающимся консервативной терапии болевым синдромом, то показано ее хирургическое лечение.

Наиболее часто в лечении аномалии Киари применяется краниовертебральная декомпрессия. Операция включает расширение затылочного отверстия за счет удаления части затылочной кости;

ликвидацию сдавления ствола и спинного мозга за счет резекции миндалин мозжечка и задних половин двух первых шейных позвонков; нормализацию циркуляции цереброспинальной жидкости путем подшивания в твердую мозговую оболочку заплат из искусственных материалов или аллотрансплантата. В некоторых случаях аномалия Киари лечится при помощи шунтирующих операций, направленных на дренирование цереброспинальной жидкости из расширенного центрального канала спинного мозга. Цереброспинальная жидкость может отводиться в грудную или брюшную полость (люмбоперитонеальное дренирование).

Литература

1. Дзяк Л.А., Зорин Н.А., Егоров В.Ф., Чередниченко Ю.В.
Мальформация Арнольда-Киари: классификация, этиопатогенез, литературы).
Украинский нейрохирургический журнал, №1, 2001, 17-23.
2. Мирсадыков Д. А. , Воронов В. Г. , Ялфимов А. Н. , Хачатрян В. А.
, Лебедев К. Э., Коммунаров В. В. , Самочерных К. А. , Панунцев Г. К. , Ким
А. В., Зуев И.В. , Сахно Л. В. Мальформация Арнольда-Киари в детском
возрасте. Детская хирургия, стр. 38-42. УДК 616.831.71-007.1-053.2-07, 2005
3. https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_neurology/chiarimalformation
4. Егоров О.Е. Клиника, диагностика и хирургическое лечение аномалии
Киари 1 типа: автореф. дисс. канд. мед. наук. In: Москва 2002 - 81 - 91 ст.
5. Крупина Н.Е. Мальформация Киари I типа и сирингомиелия. // Журнал
неврологии и психиатрии им С С Корсакова - 2003; 103:4-9.