

ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет  
имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
Кафедра нервных болезней с курсом ПО

## РЕФЕРАТ

Тема: «Мальформация Киари»

Выполнила:  
ординатор 1 года обучения  
Медведева Ю.П.

КРАСНОЯРСК 2020г

## **Оглавление**

|                                            |    |
|--------------------------------------------|----|
| Введение .....                             | 3  |
| Причины возникновения аномалии Киари ..... | 4  |
| Классификация .....                        | 4  |
| Клинические проявления .....               | 5  |
| Диагностика .....                          | 7  |
| Лечение аномалии Киари.....                | 9  |
| 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 [1,2,23,25]:

#### **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 обих – «задвигжки») 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 отличие 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%), клonusы, 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 сирингомиелией 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 сопутствующей 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, конкресценцию 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-Роя (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/chiari-malformation](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_neurology/chiari-malformation)
4. 2 Егоров О.Е. Клиника, диагностика и хирургическое лечение аномалии Киари 1 типа: автореф. дисс. канд. мед. наук. In: Москва-2002 - 81 - 91 ст.
5. 3 Крупина Н.Е. Мальформация Киари I типа и синингомиелия. // Журнал неврологии и психиатрии им С С Корсакова - 2003;103:4-9.