

## КЛИНИКО-ХИРУРГИЧЕСКИЕ ПАРАЛЛЕЛИ И БЛИЖАЙШИЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ С АНОМАЛИЯМИ КРАНИОВЕРТЕБРАЛЬНОГО ПЕРЕХОДА

**Х.М. Шульман, В.И. Данилов, И.А. Пушкин, А.Х. Соломатина, Л.А. Чекалин**

*Кафедра нервных болезней, нейрохирургии и медицинской генетики (зав. — проф. М.Ф. Исмагилов) Казанского государственного медицинского университета, Республиканская клиническая больница (главврач — Р.Г. Фатихов) МЗ РТ, г. Казань*

Анатомия краниовертебральных дисэмбриогений была достаточно хорошо изучена на рубеже XIX и XX столетий, тогда же были описаны пороки развития нервной системы этой области в виде аномалии Арнольда—Киари — каудальное смещение мозгового ствола и удлинение или опущение миндалин мозжечка [1]. Среди отечественных авторов изучением этой проблемы занимались Н.А. Батуев и др [3]. Прижизненная диагностика врожденной патологии краниовертебрального перехода (КВП) стала широко доступной после известных работ Мак-Грегора, Фиголь-

аномалиями КВП, из которых 50 пациентов были оперированы. Среди леченных было 29 женщин и 36 мужчин. В возрасте 1—10 лет было 3 человека, 11—20 — 9, 21—30 — 15, 31—40 — 20, 41—50 — 12, 51—60 — 5 и старше 60 лет — один. Младшему из них было 3 года, старшему — 62. Таким образом, клинически аномалии КВП у большинства больных (78,3%) проявились в периоде 30—50 лет жизни.

Сроки от начала заболевания до поступления пациентов в стационар колебались от 0,5 года до 14 лет. Наиболее короткий анамнез заболевания имел

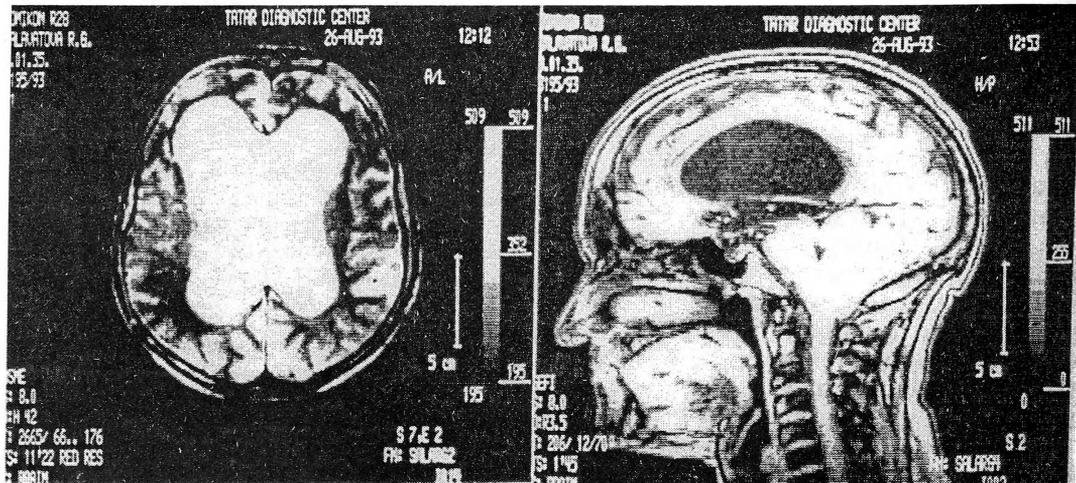


Рис. 1 Гидроцефалия и аномалия Арнольда—Киари (МРТ).

да и Миттера [4], детально описавших рентгенопографию аномалий развития костей этой области. Результаты этих и других исследований вынуждают пересмотреть представление о раритетном характере упомянутой патологии.

В нейрохирургической клинике Казанского медицинского университета с 1982 по 1993 г. лечились 65 больных с

место у пациентов 10—20 лет, у которых в клинической картине доминировал гипертензионно-гидроцефальный синдром в связи с аномалией Арнольда—Киари (рис. 1). У трех пациентов последняя сочеталась с гидромиелией на шейном и грудном уровнях (рис. 2). Постепенное развитие заболевания было характерно для пациентов старших воз-

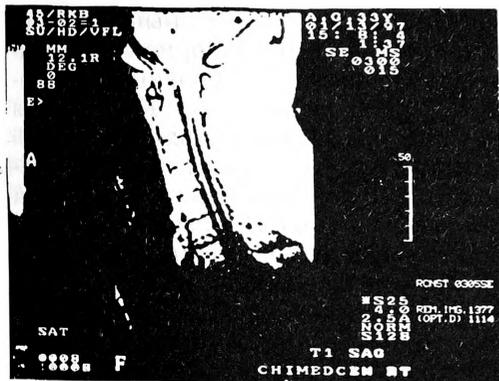


Рис. 2. Аномалия Арнольда—Киари и синрингомелия (МРТ).



Рис. 3. Высокое стояние зуба II шейного позвонка (МРТ).

растных групп преимущественно с пирамидной недостаточностью и высоким стоянием зуба II шейного позвонка (рис. 3).

Непосредственными причинами начала заболевания (в порядке убывания частоты) назывались травмы шейно-затылочной области, резкие некоординированные движения в области КВП, физические перегрузки, реже пере-

охлаждения, простудные заболевания. Можно предположить, что ведущими факторами декомпенсации являлись вторичные нарушения кровообращения в вертебробазиллярном бассейне, спровоцированные упомянутыми выше причинами. До верификации патологии КВП более половины больных лечились по поводу рассеянного склероза, нарушений спинального кровообращения и остеохондроза позвоночника.

Диагностика костных аномалий КВП осуществлялась по общепринятому рентгенографическому методу. В норме I и II шейные позвонки на профильной рентгенограмме располагаются ниже плоскости большого затылочного отверстия. Верхняя точка зуба II шейного позвонка касается или находится ниже линии, соединяющей нижнезадний край чешуи затылочной кости с верхнезадним краем твердого неба (линия Мак-Грегора, рис. 4а). На фасной рентгенограмме КВП верхушка зуба II шейного позвонка касается или расположена ниже линии, соединяющей вершины сосцевидных отростков (бимастоидальная линия Фишгольда, рис. 4б).

Среди обследованных больных имели место два крайних варианта аномалий костных структур КВП или их комбинация. Базиллярная импрессия (смещение затылочно-позвоночного сочленения и краев большого затылочного отверстия в полость задней черепной ямы) встретилась у 42 больных. Верхушка зубообразного отростка II шейного позвонка у большинства этих больных располагалась выше линии Мак-Грегора более чем на 2,5 мм. Платибазия — увеличение сфеноидального угла более 130—140° (угол между линией плоскости

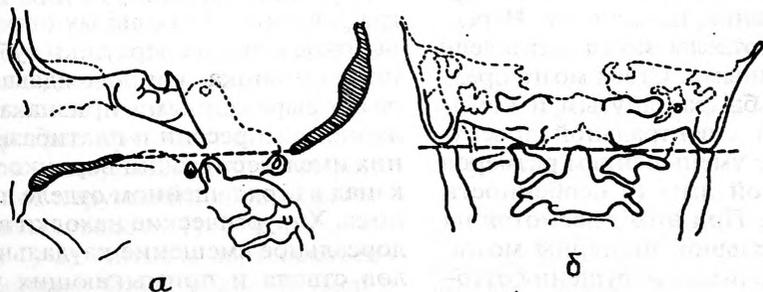


Рис. 4. Рентгенограмма КВП: а — линия Мак-Грегора в норме, б — линия Фишгольда в норме (по И.М. Иргеру, 1971 г.)

блюменбахова ската и линией, проведенной через спинку турецкого седла и носолобный шов) имела место у 10 больных. Сочетание этих аномалий было выявлено у 13 больных.

Предположение о неблагополучии в области КВП больного нередко возникало при первом с ним знакомстве. Обращали на себя внимание короткая шея, вынужденное положение головы (наклон ее вперед и в сторону), гипотрофия задних групп мышц шеи с одной из сторон, гипотрофия мышц надплечий и редко тыла костей. Примерно у трети пациентов обнаруживались асимметрии лицевого скелета, низкое оволосение шеи, “петушиная” грудная клетка, добавочные ребра и др.

В клинической картине проявлений аномалий КВП удается выделить два полярных синдрома и их комбинации. Пирамидно-бульбарный синдром имел место у 31 больного, из них 27 пациентов были оперированы. Клиническая картина поражения манифестировалась грубой пирамидной недостаточностью, более выраженной в нижних конечностях (спастическим грубым тетрапарезом с нарушением функций органов малого таза), расстройством деятельности каудальной группы ядер ствола (афонией, дисфагией и др.). Рентгенография, проведенная у пациентов этой группы, показала высокое стояние верхушки зуба II шейного позвонка (на 10—15 мм выше линии Мак-Грегори и на 17—20 мм — линии Фишгольда), деформацию большого затылочного отверстия и “инвагинацию” краев его в полость задней черепной ямы (признаки базилярной импрессии). Практически у всех оперированных этой группы обнаруживались деформации продолговатого и верхних отделов спинного мозга в виде их дорсального смещения, истончения. Нередко указанные отделы мозга выглядели ишемизированными. Ствол мозга представлялся как бы растянутым и компримированным с вентральной поверхности в связи с уменьшением размеров задней черепной ямы (в особенности сагиттального). При этом, несмотря на уменьшение большой цистерны мозга, клинически значимые нарушения оттока ликвора у пациентов данной группы не определялись.

Мозжечково-бульбарный синдром с гидроцефалией и ликворной гипертензией имел место у 12 больных, из которых 10 были оперированы. Клиническая картина заболевания у пациентов этой группы проявлялась симптомами выраженной мозжечковой недостаточности и интракраниальной гипертензии. Нарушения в большей степени касались статики и сопровождались также снижением мышечного тонуса. У всех больных на глазном дне обнаруживались застойные соски зрительных нервов. Реоэнцефалографически отмечалось снижение пульсового кровенаполнения в вертебробазилярном бассейне на фоне признаков затруднения венозного оттока. Рентгенографически на фоне платибазии определялись стеноз позвоночного канала, увеличение шейного лордоза. Наряду с этим у 2 пациентов имела место ассимиляция атланта. У всех оперированных этой группы выявлялось опущение миндалин мозжечка до уровня дуги С<sub>2</sub> позвонка (аномалия Арнольда—Киари); практически у всех отсутствовала большая цистерна мозга, у 3 — найдены атрезия отверстия Мажанди и сирингомиелитические полости на протяжении шейного и верхнегрудного отделов спинного мозга. У этих больных хирургическое вмешательство, наряду с декомпрессией задней черепной ямы, раскрытием выхода из IV желудочка, включало тампонирование входа в центральный канал спинного мозга и дренирование его на нижней границе расположения сирингомиелитической кисты.

Клиническая картина заболевания у оставшихся 22 больных, из которых 13 были прооперированы, характеризовалась комбинацией двух упомянутых выше синдромов с непостоянным преобладанием одного из них. Рентгенографически у 13 больных определялось высокое стояние верхушки зуба II шейного позвонка, сопровождавшееся резко выраженными признаками базилярной импрессии и платибазии. У 6 из них имел место узкий воронкообразный канал в верхнешейном отделе позвоночника. Хирургические находки включали дорсальное смещение каудальных отделов ствола и примыкающих участков спинного мозга, а также опущение миндалин мозжечка до уровня заднего края

большого затылочного отверстия или дуги I шейного позвонка.

У всех оперированных изменения паутинной и твердой мозговых оболочек выражались утолщением, уплотнением, наличием грубых сращений между собой и мозгом с образованием кистозных полостей, содержащих ликвор с большим количеством белка.

Более чем у трети оперированных наряду с перечисленными изменениями имелись необычные варианты топографии как артериальных, так и венозных сосудов в области КВП. Наиболее часто это касалось задних нижних мозжечковых артерий — они были резко гипертрофированы, опускались в виде петель в позвоночный канал до уровня дужки II шейного позвонка, расходились несколькими стволиками, имели атеросклеротические бляшки.

Все упомянутые выше хирургические находки при аномалиях КВП, как нам представляется, с несомненностью иллюстрируют необходимость хирургической коррекции изменений в указанной зоне из оперативного доступа к образованиям задней черепной ямы и верхнешейному отделу спинного мозга. Хирургические вмешательства всем больным осуществляли срединным доступом по Наффцигеру—Тауну в модификации И.С. Бабчина с обязательным выполнением декомпрессии на уровне верхнешейного отдела позвоночника в пределах дуг двух шейных позвонков. Проводили менингоэнцефалолиз, опорожняли кисты, восстанавливали отток ликвора из полости IV желудочка. Дорсальное смещение ствола и спинного мозга корригировали двусторонним пересечением верхних зубовидных связок.

В ближайшие 2—4 послеоперационных дня умерли 5 больных, которые были прооперированы на фоне нарастающей декомпенсации функций каудальных отделов продолговатого мозга. Непосредственными причинами гибели явились прогрессирующий отек стволовых отделов мозга, развившийся на фоне нарастающих нарушений кровообращения по ишемическому (у 4) и геморрагическому (у 1) типам в вертебробазиллярной системе. Один больной умер в связи с остро развившейся гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой недоста-

точностью во время хирургического вмешательства.

В ближайшем послеоперационном периоде и к моменту выписки из стационара у всех больных разрешился гипертензионный синдром (10 набл.). Существенно уменьшилась выраженность пирамидной недостаточности и мышечного гипертонуса, а также регрессировали нарушения статики и координации. Все больные перед выпиской из стационара самостоятельно передвигались, обслуживали себя, свободно принимали пищу и разговаривали, у них уменьшилась выраженность бульбарной недостаточности.

## ВЫВОДЫ

1. Аномалии развития КВП не относятся к раритетной патологии.
2. Больные с подозрением на рассеянный склероз и патологию КВП нуждаются в рентгенографическом обследовании области краниовертебрального перехода.
3. Пациентам с патологией КВП при прогрессирующем развитии клинической картины требуется хирургическое лечение.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Ахадов Т.А., Сачкова И.Ю и др. //Неврол. и психиатр. — 1993. — Вып. 5. — С. 19—23.
2. Благодатский М.Д., Ларионов С.Н., Шантуров В.А.//Неврол. и психиатр. — 1991. — № 6. — С. 73—77.
3. Дерябина Е.И. Материалы к изучению краниоспинальных аномалий: Автореф. дисс. ...канд. мед. наук. — Л., 1960.
4. Иргер И.М. Нейрохирургия. — М., 1971.

Поступила 10.05.98.

## CLINICOSURGICAL PARALLELS AND IMMEDIATE RESULTS OF THE OPERATIVE TREATMENT OF PATIENTS WITH THE CRANIOVERTEBRAL PASSAGE ANOMALIES

*Kh. M. Shulman, V.I. Danilov, I.A. Pushkin, A.Kh. Solomatina, L.A. Chekalin*

## Summary

The clinical picture of the disease in 65 patients with the craniovertebral passage pathology is presented, surgical finds took place in 50 of them. The pyramidal and bulbar, cerebellobulbar syndroms and their combinations are shown in the clinical picture of the disease.