

УДК 616.831.71-007-036.1

**А.Т. ФАЙЗУТДИНОВА<sup>1,2</sup>**<sup>1</sup>Республиканская клиническая больница МЗ РТ, 420064, г. Казань, Оренбургский тракт, д. 138<sup>2</sup>Казанский государственный медицинский университет, 420012, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49

## Болевые и неболевые сенсорные феномены мальформации Киари типа 1 и типа 0

**Файзутдинова Айсылу Тальгатовна** — кандидат медицинских наук, доцент кафедры неврологии и реабилитации, врач-невролог клинико-экспертного отделения, тел. +7-903-306-44-38, e-mail: aisluzab@mail.ru

*Болевые проявления патологии, как правило, тяжело переживаются пациентами, способствуют инвалидизации и недостаточно эффективно поддаются лечению. Проведен анализ болевых и неболевых сенсорных феноменов у пациентов с мальформацией Киари типа 1 и типа 0. Различные боли и неболевые сенсорные феномены были выявлены у 157 (97%) пациентов: головные боли выявлялись у 86% пациентов, невропатические феномены в туловище и конечностях — у 84%, выпадения чувствительности — у 64%. Проведены межгрупповые сопоставления данных синдромов. Представлены основные дескрипторы боли, выявленные при обследовании пациентов. Развитие сенсорных феноменов в большинстве наблюдений становится первым симптомом декомпенсации рассматриваемой врожденной патологии. Изучение сенсорных феноменов при мальформации Киари может способствовать определению причин и условий этой декомпенсации, а также способствовать выбору лечебной тактики.*

**Ключевые слова:** мальформация Киари типа 1, мальформация Киари типа 0, головные боли, невропатические боли.

**A.T. FAYZUTDINOVA<sup>1,2</sup>**<sup>1</sup>Republican Clinical Hospital of the MH of RT, 138 Orenburgskiy Trakt, Kazan, Russian Federation, 420064<sup>2</sup>Kazan State Medical University, 49 Butlerov St., Kazan, Russian Federation, 420012

## Painful and non-painful sensory phenomena Chiari malformation type 1 and type 0

**Fayzutdinova A.T.** — Cand. Med. Sc., Associate Professor of the Department of Neurology and Rehabilitation, neurologist of the Clinical Expert Department, tel. +7-903-306-44-38, e-mail: aisluzab@mail.ru

*Painful manifestations of disease are usually excruciating experienced patients, contribute to disability and not effectively treatable. The analysis of non-painful sensory and pain phenomena in patients with Chiari malformation type 1 and type 0 was performed. Various pain and non-painful sensory phenomena were detected in 157 (97%) of the patients: headache (in 86%), neuropathic phenomena in the trunk and limbs (84%), loss of sensitivity (64%). Intergroup analysis was performed. The main descriptors of pain was identified. Development of sensory phenomena in the majority of cases are considered the first symptom of decompensation of congenital abnormalities. The study of sensory phenomena in Chiari malformation patients may facilitate the identification of the causes and conditions of decompensation, as well as contribute to the selection of treatment tactics.*

**Key words:** Chiari malformation type 1 and type 0, headache, neuropathic pain.

Среди гетерогенной группы мальформаций Киари (МК) наиболее частым и клинически значимым в популяции является тип 1 (МК1), который рассматривают как вариант патологии краниовертебральной области, характеризующийся нарушением циркуляции спинномозговой жидкости в условиях «тесной» задней черепной ямы и формированием у части больных особой формы цервикальной миелопатии — сирингомиелии [1, 2]. Патогенетически близкой к МК1, но менее изученной формой патологии является мальформация Киари типа 0 (МК0), диагностика которой осуществляется при выявлении признаков «тесной» задней черепной ямы и отсутствия характерной для МК1 эктопии миндалин мозжечка.

Болевые и неболевые сенсорные феномены являются наиболее частыми клиническими проявле-

ниями мальформации Киари типа 1 (МК1) и представлены преимущественно субокципитальными краниалгиями, невропатической болью в туловище и конечностях, а также сегментарно-диссоциированными расстройствами чувствительности [1-3]. Данные симптомы тяжело переживаются пациентами, способствуют инвалидизации и недостаточно эффективно поддаются лечению, что обусловлено сложностью и недостаточной изученностью их патогенеза [1, 4]. В настоящее время большинство работ посвящено исследованию боли и выпадений чувствительности при МК1-ассоциированной сирингомиелии [5, 6]. Вместе с тем необходим анализ всего спектра сенсорных феноменов при данной патологии.

**Цель работы** — анализ болевых и неболевых сенсорных феноменов МК1 и МК0.



**Таблица. Распространенность (в %) болевых и неболевых сенсорных феноменов среди больных с мальформацией Киари типа 1 и типа 0**

Синдромы	МК1 (n=109)	МК0 (n=51)	Всего (n=160)
Головные боли, в т.ч.:	87	84	86
— подзатылочные (субоципитальные)	56	47	53
— со зрительными феноменами	43	43	43
— кашлевые	17	6	13
Невропатические феномены туловища и конечностей, в т.ч.:	86	78	84
— выпадения (чувствительный дефицит)	67	57	64
— спонтанные длительные поверхностные боли	25	22	24
— спонтанные длительные глубинные боли	54	47	52
— спонтанные пароксизмальные боли	13	10	12
— вызванные (индуцированные позитивные сенсорные феномены)	45	37	43
— сочетанные (с ноцицептивными) боли*	57	33	49

Примечание: \* —  $p < 0,05$  для МК1 и МК0

#### Методы

Проведено клиническое исследование 160 пациентов (средний возраст  $43 \pm 4$  года; средняя длительность клинической симптоматики  $27 \pm 4$  года; мужчин — 83), в том числе с МК1 (группа МК1,  $n=109$ ) и с МК0 (группа МК0,  $n=51$ ). У 71 пациента мальформация Киари сочеталась с сирингомиелией, в том числе у 53 пациентов с МК1 и у 18 пациентов с МК0. Были использованы классификация и описание болевых феноменов мальформации Киари по [2, 3, 7]. При статистической обработке данных уровень значимых различий определялся при  $p < 0,05$ .

#### Результаты

Различные боли и неболевые сенсорные феномены были выявлены у 157 (97%) пациентов. Распространенность отдельных синдромов представлена в таблице. В целом головные боли выявлялись у 86% пациентов, невропатические феномены в туловище и конечностях — у 84%, выпадения чувствительности у 64%. В качестве манифестного симптома головную боль отметили 51% пациентов (52% с МК1 и 47% с МК0), а боли в туловище или конечностях — 29% (30% с МК1 и 28% с МК0). Анализ межгрупповых различий выявил тенденцию к большей частоте рассматриваемой симптоматики среди пациентов с МК1 по сравнению с МК0, что соответствует большей выраженности структурных изменений при МК1 (большей степени церебеллярной эктопии). Однако достоверные различия ( $p < 0,05$ ) выявлены только для сочетанных болей (57 и 33%, соответственно, для МК1 и МК0).

При сопоставлении распространенности сенсорных феноменов среди пациентов с мальформацией Киари (МК1 и МК0) с сирингомиелией ( $n=71$ ) и без сирингомиелии ( $n=89$ ) достоверные различия отмечены для спонтанных длительных глубинных (65 и 42%), индуцированных (59 и 29%), смешанных болей (58 и 43%). Боли в туловище достоверно чаще наблюдались в качестве манифестных симптомов у пациентов с сирингомиелией (49 и 13%),

а головные боли — у пациентов без сирингомиелии (34 и 64%).

Анализ гендерных различий выявил преобладание среди женщин субоципитальных головных болей и сочетанных болей в туловище и конечностях.

Выявлены особенности распределения и характеристики сенсорных синдромов в зависимости от типа мальформации и наличия сирингомиелии:

— в группе МК1 с сирингомиелией отмечены наибольшие показатели распространенности спонтанных длительных поверхностных и спонтанных пароксизмальных болей, которые пациенты наиболее часто описывали как «жжение», «прохождение электрического тока», «укус», «крыса в боку», «прострел»;

— в группе МК1 без сирингомиелии — наибольшее число пациентов с головными болями;

— в группе МК0 с сирингомиелией — выявлены наименьшие показатели распространенности головной боли и максимальные значения распространенности спонтанных длительных глубинных болей, которые пациенты наиболее часто описывали как «застывает», «затвердевает», «давит», «стягивает», «заслонка на шее»;

— в группе МК0 без сирингомиелии отмечен наименьший показатель распространенности невропатических феноменов туловища и конечностей.

#### Обсуждение

Близкие значения распределения сенсорных феноменов, отмеченные среди больных МК1 и МК0, в целом подтверждают общность патогенеза МК1 и МК0. Выявленные особенности распределения и характеристики сенсорных синдромов в зависимости от типа мальформации и наличия сирингомиелии свидетельствуют о полиморфизме взаимоотношения структурных и функциональных нарушений при данной патологии.

Представляется закономерным выявление в подгруппах больных с мальформацией Киари с сирингомиелией большей частоты невропатических

болевых феноменов, локализованных в туловище и конечностях, а подгруппах без сирингомиелии — головных болей. Развитие боли при сирингомиелии может быть связано с модулирующим влиянием префронтальной коры или со снижением ингибирующего влияния терморцепторов на проведение боли, вследствие поражения путей температурной чувствительности [6]. Причем эта дизингибция, вероятно, может по-разному влиять на развитие различных невропатических феноменов, усиливая спонтанные боли и снижая частоту индуцированных синдромов. Природа различных невропатических болей и симптомов выпадения в туловище и конечностях, обнаруженных в нашем исследовании у 2-52% больных без сирингомиелии, требует отдельного изучения и может быть связана как с формированием «пресирингса», так и с другими коморбидными состояниями [1].

Исследование сенсорных нарушений и механизмов их развития при мальформации Киари имеет большое практическое значение. Длительность и выраженность чувствительных выпадений рассматривается в качестве возможного предиктора эффективности оперативной декомпрессии задней черепной ямы [5]. Структурные и функциональные изменения, связанные с мальформацией Киари, требуют коррекции традиционно применяемых немедикаментозных и медикаментозных средств анестезии и лечения боли. Изучение особенностей действия наркотических анальгетиков в условиях измененной сенсорной системы у пациентов с МК1 необходимо для снижения риска внезапной смерти в связи с фатальным усилением имеющейся в данной группе больных склонности к сонным апноэ [8]. Кроме того, выявление в обследованной груп-

пе пациентов высокой распространенности сочетанных болей (с ноцицептивным, скелетно-мышечным компонентом) позволяет обсуждать возможность применения отдельных методик мануальной терапии данной патологии.

### Заключение

Различные боли и неболевые сенсорные феномены часто (до 97%) наблюдаются при мальформации Киари типа 1 и типа 0 и в большинстве наблюдений становятся первым симптомом декомпенсации врожденной патологии. Изучение сенсорных феноменов при мальформации Киари может способствовать определению причин и условий этой декомпенсации, а также способствовать выбору лечебной тактики.

### ЛИТЕРАТУРА

1. Богданов Э.И. Сирингомиелия // Неврологический журнал. — 2005. — №6. — С. 4-11.
2. Milhorat T.H., Chou M.W., Trinidad E.M. et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients // Neurosurgery. — 1999. — Vol. 44, N. 5. — P. 1005-1017.
3. Заббарова А.Т., Богданов Э.И. Головная боль при «тесной» задней черепной ямке: клинко-МРТ-морфометрическое исследование // Неврологический журнал. — 2010. — №6. — С. 21-26.
4. Иваничев Г.А. Лечение болезненной сирингомиелии. — Казань, 2000. — 82 с.
5. Attal N., Parker F., Tadier M. et al. Effects of surgery on the sensory deficits of syringomyelia and predictors of outcome: a long term prospective study // JNNP. — 2004. — Vol. 75. — P. 1025-1030.
6. Ducreux D., Attal N., Parker F., Bouhassira D. Mechanisms of central neuropathic pain: a combined psychophysical and fMRI study in syringomyelia // Brain. — 2006. — Vol. 129. — P. 963-976.
7. Боль: руководство для врачей и студентов / Под ред. акад. РАМН Н.Н. Яхно. — М.: МЕДпресс-информ, 2009. — 304 с.
8. Roohi F., Gropen T., Kula R. Sudden unexpected nocturnal death in Chiari type 1 malformation and potential role of opioid analgetics // Surg. Neurol. Int. — 2014. — Vol. 5:17.