



УДК 616.714.35:616.831.39-001.6

### 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

## «Дефицит объема» при поражениях задней черепной ямы с аксиальной дислокацией миндалин мозжечка

**Файзутдинова Айсылу Тальгатовна** — кандидат медицинских наук, доцент кафедры неврологии и реабилитации КГМУ, врач-невролог клинично-экспертного отделения РКБ МЗ РТ, тел. +7-903-306-44-38, e-mail: aysluzab@mail.ru<sup>1,2</sup>

*Проведен сравнительный анализ объемных показателей поражения задней черепной ямы в группах пациентов с дислокацией миндалин мозжечка, обусловленной опухолями и костной гипоплазией. Выявлены близкие значения «дефицита объема» задней черепной ямы как по абсолютным (20 и 30 мл), так и относительным (0,13 мл/см роста) показателям. Сопоставимость данных показателей может свидетельствовать о наличии единых этапов в патогенезе дислокации миндалин мозжечка различной этиологии.*

**Ключевые слова:** дислокация миндалин мозжечка, задняя черепная яма, субтенториальные опухоли, мальформация Киари.

### А.Т. FAYZUTDINOVA<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Republican Clinical Hospital of the Ministry of Health of the Republic of Tatarstan, 138 Orenburgskiy Trakt, Kazan, Russian Federation, 420064

<sup>2</sup>Kazan State Medical University, 49 Butlerov St., Kazan, Russian Federation, 420012

## «Volume deficit» in lesions of the posterior cranial fossa with axial dislocation of the cerebellar tonsils

**Fayzudinova A.T.** — Cand. Med. Sc., Associate Professor of the Department of Neurology and Rehabilitation, neurologist of the Clinical-Expertise Department, tel. +7-903-306-44-38, e-mail: aysluzab@mail.ru<sup>1,2</sup>

*The comparative analysis of volume indicators of the posterior cranial fossa lesions in groups of patients with the cerebellar tonsils dislocation caused by tumors and occipital hypoplasia was performed. Similar values of «volume deficit» of the posterior cranial fossa were identified both by absolute (20 and 30 ml) and relative (0.13 ml/cm of height) indicators. Comparability of these indicators may prove the existence of common stages in the pathogenesis of the cerebellar tonsils dislocation of different etiologies.*

**Key words:** axial cerebellar dislocation, posterior cranial fossa, subtentorial tumors, Chiari malformation.

МРТ феномен церебеллярной эктопии у взрослых пациентов в большинстве случаев свидетельствует о несоответствии костных размеров черепа его содержанию. Спектр клинической симптоматики данного феномена включает острые гипертензионные синдромы с фатальным вклинением миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие, хронические цереброспинальные ликвородинамические нарушения, умеренные шейно-затылочные краниалгии и клинически бессимптомные наблюдения. Разнообразие клинических проявлений и причин данного феномена, возможность ятроген-

ного формирования, а также его потенциальная обратимость — все это определяет актуальность изучения данной проблемы [1-3].

Одной из частых причин аксиальной дислокации миндалин мозжечка являются субтенториальные объемные образования и врожденные формы гипоплазии основания черепа, обозначаемые как синдром малой или тесной задней черепной ямы (ЗЧЯ) [4, 5]. Количественные характеристики поражения, приводящего к развитию церебеллярной эктопии при различных синдромах тесной ЗЧЯ, изучены недостаточно полно. Вместе с тем, оценка

«дефицита объема» ЗЧЯ, определение его критического значения может быть необходимо при выборе тактики ведения пациентов, объема и метода декомпрессии ЗЧЯ. **Целью** данного исследования был анализ объемных показателей поражения структур ЗЧЯ, сопровождающихся дислокацией миндалин мозжечка в большое заднее отверстие.

#### Материалы и методы исследования

Из базы данных взрослых пациентов были отобраны наблюдения больных с МРТ верифицированными одиночными опухолями ЗЧЯ: 11 пациентов с нормальным расположением миндалин мозжечка и сохранением ретроцеребеллярной цистерны (подгруппа ОБ1) и 14 пациентов со сдавлением ретроцеребеллярной цистерны и дислокацией миндалин мозжечка до уровня БЗО (подгруппа ОБ2, n=8) или ниже БЗО (подгруппа ОБ3, n=6; средняя величина эктопии 7 мм). В данную группу не включали пациентов с выраженными костными аномалиями. Группу сравнения составили соответствующие по полу и возрасту 11 пациентов с нормальной картиной МРТ головного мозга (подгруппа Н) и 14 пациентов, имеющих различную клиническую симптоматику хронической тесной ЗЧЯ вследствие гипоплазии основания черепа при мальформации Киари типа 0 или 1: подгруппа МК0 — пациенты с сужением большой цистерны и дислокацией миндалин мозжечка до уровня БЗО

(n=8) и подгруппа МК1 — пациенты с эктопией миндалин мозжечка ниже БЗО (n=6; средняя величина эктопии 6 мм). Анализировали дооперационные МРТ изображения. Объем очага поражения и объем ЗЧЯ оценивали как в абсолютных величинах, так и с использованием относительного показателя (объем/рост). «Дефицит объема» ЗЧЯ в группе пациентов с опухолями рассчитывали как разность показателей среднего объема опухоли у пациентов с наличием эктопии (ОБ2 и ОБ3) и без эктопии миндалин мозжечка. «Дефицит объема» ЗЧЯ в группе сравнения рассчитывали как разность показателей среднего объема ЗЧЯ в контрольной группе (Н) и у пациентов с мальформацией Киари (МК0 и МК1). При статистической обработке данных использовали параметрические и непараметрические критерии; за достоверный был принят уровень  $p < 0,05$ .

#### Результаты

В группе пациентов с объемными образованиями ЗЧЯ (табл. 1) появление и нарастание дислокации миндалин мозжечка (в ряду подгрупп ОБ1–ОБ2–ОБ3) положительно коррелировало с показателем минимального объема поражения в подгруппе (0,5–1,0–5,0 мл), долей лиц с окклюзионной гидроцефалией (36–50–67%) и индексом массы тела (24–26–27 кг/м<sup>2</sup>). Летальный исход в раннем послеоперационном периоде был в 8 случаях (М4/Ф4; средний возраст — 53±13 года, длительность

**Таблица 1.**

**Клинико-МРТ характеристика пациентов с объемными образованиями задней черепной ямы**

Группа	ОБ1	ОБ2	ОБ3
Локализация миндалин мозжечка	норма	на уровне БЗО	ниже БЗО (3-12 мм)
Состояние большой цистерны (Cisterna magna)	сохранена	сдавлена	сдавлена
Число пациентов	11	8	6
Пол (М/Ф)	5/6	1/7	3/3
Возраст, лет	57±10	51±21	54±15
Рост, см	160±9	160±6	161±7
Индекс массы тела (кг/м <sup>2</sup> )	24±6	26±4	27±5
Артериальная гипертония, n (%)	3 (27%)	5 (63%)	2 (33%)
Локализация поражения (срединные структуры/полушария мозжечка)	11/0	4/4	3/3
Длительность заболевания (стадии клинических проявлений), мес.: - среднее значение - интервал значений в группе	35 1–120	11 1–24	18 1–60
Окклюзионная гидроцефалия, n (%)	4 (36%)	4 (50%)	4 (67%)
Летальность, n (%)	4 (36%)	2 (25%)	2 (33%)
Объем очага поражения, мл: - среднее значение - интервал значений в группе	14,5 0,5–65,0	13,6 1,0–31,0	29,3 5,0–59,0
Объем очага поражения/рост (мл/см роста)	0,09	0,09	0,18
Средние линейные параметры очага поражения (длина/ширина/высота, см)	2,6/2,4/2,6	2,9/2,5/2,7	4,1/3,5/3,4

Таблица 2.

Клинико-МРТ характеристика пациентов группы сравнения: пациенты с нормальной структурой ЗЧЯ (Н) и врожденной гипоплазией ЗЧЯ (МК0 и МК1)

Группа	Н	МК0	МК1
Локализация миндалин мозжечка	норма	на уровне БЗО	ниже БЗО (3-14 мм)
Состояние большой цистерны (Cisterna magna)	сохранена	сдавлена	сдавлена
Число пациентов	11	8	6
Пол (М/Ф)	5/6	1/7	3/3
Возраст, лет	54±4	46±7	53±6
Рост, см	169±11	163±8	169±7
Индекс массы тела (кг/м <sup>2</sup> )	-	27±4	29±3
Артериальная гипертония, n (%)	-	6 (75%)	4 (67%)
Длительность заболевания (стадии клинических проявлений), лет: - среднее значение - интервал значений в группе	-	25 5-48	20 4-44
Гидроцефалия, n (%)	0	2 (25%)	0
Длина чешуи затылочной кости, см	4,3±0,4	3,8±0,5	3,6±0,4
Объем ЗЧЯ, мл: - среднее значение - интервал значений в группе	296 259-331	268 208-329	273 177-318
Объем ЗЧЯ/рост (мл/см роста)	1,76	1,65	1,62

заболевания — от 1 месяца до 6 лет, в среднем 22 месяца). По данным дооперационной МРТ, эта подгруппа отличалась от пациентов, выписанных в удовлетворительном состоянии, большей долей больших с окклюзионной гидроцефалией (63 и 29%), а также несколько большим объемом очага поражения (20 и 17 мл; 0,119 и 0,105 мл/см, соответственно для абсолютных и относительных показателей). Летальность в остром периоде не зависела от возраста пациентов, длительности заболевания и степени дислокации миндалин мозжечка, по данным дооперационного МРТ исследования. У трех пациентов из этой подгруппы по анамнезу отмечены тяжелые сопутствующие патологии — злокачественные новообразования, неспецифический язвенный колит.

В группе сравнения (табл. 2) нарастание дислокации миндалин мозжечка (в ряду подгрупп Н-МК0-МК1) отрицательно коррелировало с относительным показателем объема поражения (1,76-1,65-1,62), показателем максимального (331-329-318 мл) и минимального (259-208-177 мл) объема поражения в подгруппе и с длиной чешуи затылочной кости (4,3-3,8-3,6 см). Наименьшее среднее значение абсолютного показателя объема ЗЧЯ было выявлено в группе МК0 (268 мл), что может быть связано с преобладанием в данной группе женщин. Показатели «дефицита объема» ЗЧЯ в рассматриваемых группах пациентов представлены в таблице 3.

В качестве примера пациентов, включенных в группу обследования, представим анализ клинических наблюдений двух пациентов с опухо-

лями миндалин мозжечка. Пациент Н., 68 лет (рис. 1а). В течение последних 3-х лет отмечал усиление головных болей и появление эпизодов «обморочных состояний» с падением артериального давления до 90/60 мм рт. ст. За месяц до госпитализации боли значительно усилились, стали носить распирающий характер, усиливаясь утром, присоединились общая слабость, неустойчивость при ходьбе («тянет влево»). Было выполнено МРТ исследование головного мозга, по результатам которого пациент был направлен на стационарное лечение. При поступлении в стационар — сознание ясное; в неврологическом статусе — оживление сухожильных рефлексов с конечностей, двусторонний кистевой аналог Россолимо, пошатывание в стороны в пробе Ромберга, интенция в пальценосовой пробе, больше слева, дисметрия в коленопяточной пробе. При офтальмоскопии — начальные проявления отека дисков зрительных нервов. По данным МРТ: объем очага поражения — 3,6 мл (0,02 мл/см роста), объем ЗЧЯ — 307 мл (1,86 мл/см роста), длина чешуи затылочной кости — 4,6 см.

Пациент В., 68 лет (рис. 1б). Анамнез собран со слов родственников. Около 7 лет назад перенес правостороннюю нефрэктомия в связи с онкологическим поражением. Три месяца назад стали беспокоить головные боли, появились нарушения координации движений. Последние 2 недели стал неадекватен, дезориентирован, перестал обслуживать себя. При поступлении в стационар отмечает головную боль, рвоту, общую слабость. При осмотре — в сознании, неадекватен, некритичен,



дезориентирован в месте и времени; легкая сглаженность левой носогубной складки, асимметрия сухожильных рефлексов, выше слева, выявляются патологические кистевые и стопные рефлексы. При офтальмоскопии — признаки выраженного отека дисков зрительных нервов с проминированием в стекловидное тело. По данным МРТ: объем очага поражения — 58,9 мл (0,35 мл/см роста), объем ЗЧЯ — 267 мл (1,57 мл/см роста), длина чешуи затылочной кости — 5,2 см.

Обоим пациентам была проведена декомпрессия ЗЧЯ и микрохирургическое удаление опухоли. В раннем послеоперационном периоде у первого пациента (опухоль с развитой сосудистой сетью, расположенная в непосредственной близости к продолговатому мозгу, сдавливающая его) развился геморрагический инсульт со вторичной ишемией и отеком ствола мозга. У второго пациента, по данным гистологического исследования интраоперационно полученного материала опухоли головного мозга, наиболее вероятен метастаз почечно-клеточного рака. По данным ультразвукового исследования, признаки рецидива заболевания в ложе удаленной правой почки, сдавление нижней полой вены увеличенными лимфатическими узлами. В послеоперационном периоде у пациента сохранялась психоорганическая симптоматика, в том числе продуктивное нарушение сознания. Присоединились илеофemorальный тромбоз, пневмония, нарастающая полиорганная недостаточность. Несмотря на оперативную декомпрессию ЗЧЯ, локализация и гистологическая структура опухоли в обоих представленных случаях способствовали развитию осложнений в послеоперационном периоде, что и определило летальный исход.

**Обсуждение**

Дислокация миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие может быть связана с двумя группами факторов: а) краниальные — внутриче-

репные объемные образования (опухоль, инсульты, травмы), идиопатическая интракраниальная гипертензия, патология параксиальной мезодермы с гипоплазией основания черепа (мальформация Киари типа 1 или 0), нейроэктодермальная патология (мальформация Киари типа 2 и 3), «проседание» основания черепа на фоне аномалий краниовертебрального перехода (базиллярная импрессия), другие заболевания, проявляющиеся уменьшением размера черепа (краниостенозы, ахондроплазия, акромегалия, болезнь Педжета), состояния, связанные с шунтирующими операциями (интракраниальная гипертензия при дисфункции вентрикулярного шунта и уменьшение объема черепа вследствие перинатального шунтирования); б) спинальные — интраспинальная гипотензия, «жестко фиксированный» спинной мозг [2-4].

Рассматриваемые поражения относятся к группе краниальных факторов и приводят к конфликту внутричерепных компонентов, интенсивность которого зависит от скорости нарастания объема поражения и церебрального комплайнса, или резерва податливости краниоспинальной и церебральной сосудистой системы, обеспечивающего постоянство внутричерепного давления. Зависимость между патологическим объемом и внутричерепным давлением носит не линейный, а экспоненциальный характер, приводя к резкому повышению внутричерепного давления при истощении резервов церебрального комплайнса [6]. Вероятно, определенное представление о «точке» срыва компенсации и «критическом патологическом объеме» или «дефиците объема» ЗЧЯ дает анализ показаний к хирургическому лечению внутричерепных объемных образований. Так, показаниями к оперативной декомпрессии ЗЧЯ при субтенториальных поражениях являются объем эпидуральной гематомы более 15 мл или внутримозжечковой гематомы свыше 10 мл; абсолютным показанием к оперативному лечению — гематомы объемом 35 мл [7, 8].

**Таблица 3.**

**Сравнительная характеристика пациентов с дислокацией миндалин мозжечка при поражениях ЗЧЯ различной этиологии**

Группы пациентов	Опухоль ЗЧЯ (ОБ2 и ОБ3)	Гипоплазия ЗЧЯ (МК0 и МК1)
Число пациентов	14	14
Пол (М/Ф)	4/10	4/10
Возраст, лет	52±18	49±7
Рост, см	160±6	166±8
Индекс массы тела, кг/м <sup>2</sup>	26±4	28±3
Артериальная гипертензия, n	7	10
Длительность заболевания (стадии клинических проявлений)*: - среднее значение - интервал значений в группе	14 1 месяц – 5 лет	23 4 года – 48 лет
Гидроцефалия, n**	8	2
«Дефицит объема» ЗЧЯ: - абсолютный, мл - относительный, мл/см роста	20 0,13	30 0,13

Примечание: \* — достоверность межгрупповых различий  $p < 0,01$  (по критерию Манна — Уитни); \*\* — достоверность межгрупповых различий  $p = 0,021$  (по точному методу Фишера)



Рисунок 1а.

Пациент Н.Н., 68 лет. Сагиттальное МРТ изображение. Сплошное объемное образование (17×17×24 мм) овальной формы, с четкими контурами, исходящее из паренхимы миндалик мозжечка; неоднородно накапливает контрастное вещество, имеет развитую сосудистую сеть внутри. Желудочки мозга расширены (боковые желудочки — до 26 мм). Продольговатый мозг поддавлен. Миндалики выше уровня БЗО

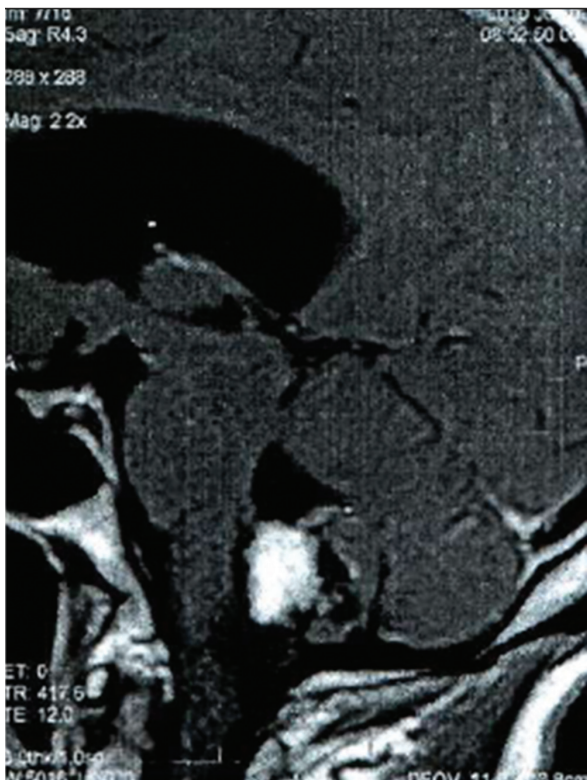
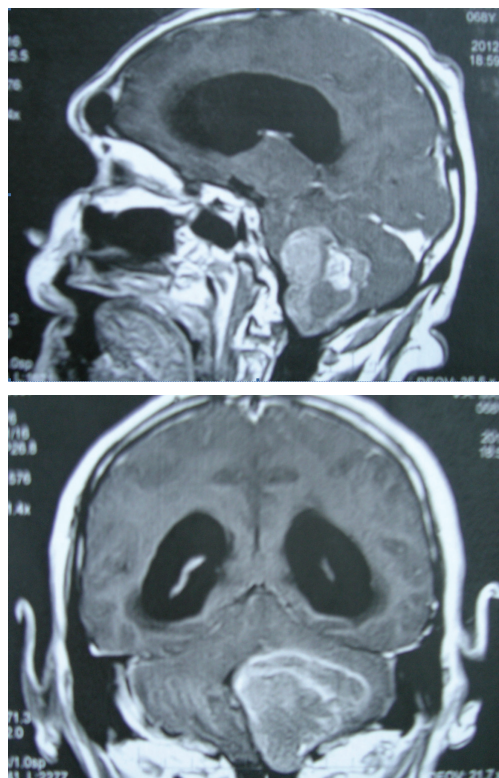


Рисунок 1б.

Пациент В.А., 68 лет. Сагиттальное и коронарное МРТ изображения. Объемное образование левого полушария и миндалика мозжечка (50×45×50 мм) неправильно-шаровидной формы с четкими неровными контурами, неоднородной структуры; накапливает контрастное вещество, имеются центральные кистозидные полости с T1- и T2-гиперинтенсивным изображением по типу лизирующейся крови. Сдавление и деформация ствола мозга и полости четвертого желудочка. Выраженная окклюзионная гидроцефалия. Левый миндалик на 8 мм ниже уровня БЗО



Проведенный нами сравнительный анализ объемных показателей поражения ЗЧЯ в группах пациентов с дислокацией миндалин мозжечка, обусловленной опухолями и костной гипоплазией, выявил близкие значения «дефицита объема» ЗЧЯ, как по абсолютным (20 и 30 мл), так и относительным (0,13 мл/см роста) показателям (табл. 3). Сопоставимость данных показателей между собой, а также с показателем «критического патологического объема» гематом ЗЧЯ, требующих оперативного лечения (10-35 мл), может свидетельствовать о наличии единых этапов в патогенезе дислокации миндалин мозжечка различной этиологии. Для взрослых пациентов риск развития церебеллярной эктопии повышен при дефиците объема ЗЧЯ в среднем от 15-20 мл или 0,13 мл/см роста пациента.

Сопоставление клинических данных и МРТ характеристик в группах пациентов сходных по полу, возрасту и с одинаковой выраженностью церебеллярной эктопии, но имеющих различную этиологию тесной ЗЧЯ (табл. 3), не выявило значимых различий по частоте артериальной гипертензии, значениям индекса массы тела и роста. Вместе с тем, у пациентов с «интракраниальным» поражением (мозговые субтенториальные опухоли) по сравнению с пациентами с «краниальным» поражением (костная гипоплазия) достоверно чаще выявлялась гидроцефалия, что, вероятно, обусловлено нали-

чием дополнительных зон сдавления ликворных путей, токсическим влиянием новообразований и большей скоростью нарастания ликвородинамических нарушений на фоне меньшей длительности симптомной стадии заболевания. В исследовании отмечен относительно большой (в среднем 2 года) период от начала клинической симптоматики до оперативного лечения пациентов с новообразованиями ЗЧЯ. Эти данные в целом соответствуют известным по литературе [9] показателям, и могут быть связаны с наличием у пациентов «маскирующей» коморбидной патологии, в том числе артериальной гипертензии у 10 из 25 пациентов.

Многообразие факторов, обуславливающих дислокацию миндалин мозжечка, повышает вероятность сочетанной патологии, что необходимо рассматривать при дифференциальной диагностике церебеллярной эктопии. В представленных наблюдениях двух пациентов с опухолью миндалин мозжечка не было выявлено признаков гипоплазии ЗЧЯ, о чем, например, свидетельствуют высокие показатели длины чешуи затылочной кости. Вместе с тем, сопоставление линейных и объемных характеристик очага поражения и задней черепной ямы позволило выделить два фактора развития дислока-



ции миндалин мозжечка у второго пациента — это большой размер объемного образования и относительно небольшой объем ЗЧЯ. Малая ЗЧЯ у второго пациента могла быть клинически бессимптомной конституционной особенностью, которая в условиях роста новообразования способствовала более ранней декомпенсации интракраниальной ликвородинамики и утяжелению состояния больного.

Таким образом, риск развития церебеллярной эктопии у пациентов с различными поражениями задней черепной ямы повышается при дефиците

объема ЗЧЯ от 15-20 мл или 0,13 мл/см роста пациента. Дефицит объема может быть обусловлен уменьшенным размером костных структур ЗЧЯ (врожденные гипоплазии, конституциональные особенности), дополнительным субтенториальным объемом (опухоли, отек, гематомы) или их сочетанием. К факторам, влияющим на течение заболевания, прогноз и, следовательно, выбор тактики ведения пациентов, относятся этиология и скорость нарастания дефицита объема, а также сопутствующая патология.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Сидякина И.В., Царенко С.В., Добрушина О.Р. и др. Прогностическая модель оценки летальности и функционального восстановления после тяжелого и крайне тяжелого инсульта // Неврол. журнал. — 2012. — № 2. — С. 10-14.
2. Meadows J., Kraut M., Guarnieri M. et al. Asymptomatic Chiari type I malformations identified on magnetic resonance imaging // J. Neurosurg. — 2000. — Vol. 92, № 6. — P. 920-926.
3. Gurajala I., Brahmprasad V., Rajesh A. et al. Reverse brain herniation following ventriculoperitoneal shunt // Indian J. Anaesth. — 2012. — Vol. 56 (6). — P. 585-587.
4. Milhorat T.H., Nishikawa M., Kula R.W., Dlugacz Y.D. Mechanisms of cerebellar tonsil herniation in patients with Chiari malformations as guide to clinical management // Acta Neurochir. (Wien). — 2010. — Vol. 152, № 7. — P. 1117-1127.
5. Заббарова А.Т., Богданов Э.И. Синдром «тесной» задней черепной ямы и ассоциированные с ним неврологические сим-

птомокомплексы // Казанский медицинский журнал. — 2011. — № 6. — С. 890-896.

6. Крылов В.В., Петриков С.С., Белкин А.А. Лекции по нейрореанимации. — М.: Медицина, 2009. — 192 с.

7. Крылов В.В., Талыпов А.Э., Иоффе Ю.С. и др. Повреждения задней черепной ямки (клиника, диагностика, лечение) // Нейрохирургия. — 1999. — № 1. — С. 4-13.

8. Broderick J., Connolly S., Feldmann E. et al. Guidelines for the Management of Spontaneous Intracerebral Hemorrhage in Adults: 2007 Update: A Guideline From the American Heart Association/American Stroke Association Stroke Council, High Blood Pressure Research Council, and the Quality of Care and Outcomes in Research Interdisciplinary Working Group // Stroke. — 2007. — Vol. 38. — P. 2001-2023.

9. Дюшеев Б.Д. Особенности дебюта опухолей задней черепной ямы у лиц пожилого и старческого возраста // Укр. нейрох. журнал. — 2000. — № 4. — С. 126-131.