

УДК 616–007.246

Оригинальная статья

ФАКТОРЫ, ВЛИЯЮЩИЕ НА ПОКАЗАНИЯ К ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ ДЕТЕЙ С АНОМАЛИЕЙ КИАРИ I В СОЧЕТАНИИ СО СКОЛИОЗОМ БЕЗ СИРИНГОМИЕЛИИ

Н. В. Глаголев — БУЗ ВО «Областная детская клиническая больница № 2», главный детский нейрохирург Воронежской области, кандидат медицинских наук; **Т. Н. Козлитина** — БУЗ ВО ОДКБ № 2, врач-нейрохирург, кандидат медицинских наук.

FACTORS FOR SURGERY INDICATIONS IN CHILDREN WITH CHIARI MALFORMATION TYPE I COMBINED WITH SCOLIOSIS WITHOUT SYRINGOMYELIA

N. V. Glagolev — Voronezh Regional Children Clinical Hospital № 2, Candidate of Medical Science; **T. N. Kozlitina** — Voronezh Regional Children Clinical Hospital № 2, Candidate of Medical Science.

Дата поступления — 3.07.2014 г.

Дата принятия в печать — 10.09.2014 г.

Глаголев Н. В., Козлитина Т. Н. Факторы, влияющие на показания к хирургическому лечению детей с аномалией Киари I в сочетании со сколиозом без сирингомиелии. Саратовский научно-медицинский журнал 2014; 10 (3): 419–421.

Цель: уточнить показания к хирургическому лечению аномалии Киари I в сочетании со сколиозом без сирингомиелии. **Материал и методы.** В статье рассмотрены результаты лечения детей с аномалией Киари I в сочетании со сколиозом без сирингомиелии. Декомпрессивная трепанация задней черепной ямки по поводу аномалии Киари I проведена 30 пациентам. У всех больных отмечался разной степени сколиоз. Оценены результаты клинического и рентгенологического обследования, данные компьютерной ангиографии и ультразвуковой диагностики сосудов головы и шеи в дооперационном и послеоперационном периодах. Исследована динамика угла деформации позвоночника после проведения пациентам декомпрессивной трепанации задней черепной ямки. **Результаты.** Установлено, что сколиоз убедительно регрессирует после этой операции, если угол искривления не превышает 30 градусов. **Заключение.** Наличие сосудистой патологии на уровне КВП следует учитывать при определении показаний к хирургическому лечению пациентов с аномалией Киари I в сочетании со сколиозом.

Ключевые слова: аномалия Киари I, сколиоз, декомпрессия задней черепной ямки.

Glagolev NV, Kozlitina TN. Factors for surgery indications in children with Chiari malformation Type I combined with scoliosis without syringomyelia. *Saratov Journal of Medical Scientific Research* 2014; 10 (3): 419–421.

Objective: Specification of indications for surgical treatment of Chiari malformations Type I (CMI) in combination with scoliosis without syringomyelia. **Material et Methods:** The article describes the results of treatment of children with Chiari malformations Type I (CMI) in combination with scoliosis without syringomyelia. The decompression surgery of the posterior fossa was made in 30 patients with CMI. All patients varied in the degrees of scoliosis. Results were evaluated including clinical and radiological survey, data of computer angiography and ultrasonic diagnostics of head and neck vessels in the preoperative and postoperative periods. The behavior of the angle of the spinal deformity in patients after decompression surgery of the posterior fossa was evaluated. **Results:** It has been found out that scoliosis convincingly regresses after this operation, if the angle of curvature of less than 30 degrees. **Conclusion:** The presence of vascular pathology at the level of the cranio-vertebral joints should be taken into account in the determination of indications for surgical treatment of patients with CMI in combination with scoliosis.

Key words: Chiari1 anomaly, scoliosis, decompression surgery of the posterior fossa.

Введение. Причины возникновения аномалии Киари I (AK1) широко обсуждаются в литературе. Невверно идентифицированная причина развития этого состояния приводит к ошибке в определении вида и сроков проведения лечения. Среди самых популярных причин развития АК1 следует отметить не-

равномерность роста задней черепной ямки (ЗЧЯ) и расположенных в ней структур мозга. Однако известно, что уменьшенная в размерах ЗЧЯ встречается у пациентов с АК1 в 12,9% случаев [1]. Уменьшение ее объема может быть вызвано как врожденными (платибазия, ассимиляция атланта, пороки развития соединительной ткани), так и приобретенными причинами (родовая травма, рубцовое изменение задней атланта-затылочной мембраны и прилежащей твердой мозговой оболочки [2, 3]. Общеизвестно

Ответственный автор — Глаголев Николай Владимирович
Тел (сот.): +79191874539
E-mail: nglag@mail.ru

мнение, что следствием опущения миндалин мозжечка в большое отверстие (БО) и компрессии структур ЗЧЯ является синингомиелия, а ее результатом может быть сколиоз [4–6]. Соответственно показанием к декомпрессивной трепанации ЗЧЯ при АК1, сопровождающейся сколиозом, считается наличие синингомиелии. В литературе опубликованы противоречивые сведения о послеоперационном течении синингомиелии и сколиоза после декомпрессии ЗЧЯ [7, 8]. Знание о том, как ведут себя клинические проявления АК1 и сколиоза после декомпрессивной трепанации ЗЧЯ, поможет в понимании патогенетических связей между АК1 и деформацией позвоночника у детей, а также в определении показаний к своевременному и адекватному лечению.

Цель: уточнить показания к хирургическому лечению АК1 в сочетании со сколиозом без синингомиелии.

Материал и методы. Работа выполнена на базе нейрохирургического отделения Областной детской клинической больницы № 2 Воронежа. Исследование проведено в группе пациентов, перенесших декомпрессию задней черепной ямки (30 пациентов). Критериями включения были наличие у пациентов АК1 без сопутствующей синингомиелии и рентгенологически подтвержденная сколиотическая деформация позвоночника более восьми градусов.

С целью уточнения показаний к хирургическому лечению детей с АК1 и сколиозом у всех пациентов оценивалась его эффективность с помощью исследования динамики клинической и рентгенологической картины, сосудистых нарушений на уровне краниовертебрального перехода (КВП) и динамики сколиоза до и после операции у пациентов с разным углом искривления позвоночника. Для этого проводился общий неврологический осмотр, оценивался уровень головной боли с использованием визуально-аналоговой шкалы (ВАШ), состояние кровотока на уровне КВП изучалось с применением ультразвуковой доплеровской диагностики (УЗДГ), транскраниальной доплерографии (ТКДГ) и компьютерной ангиографии (КТАГ). При проведении УЗДГ оценивались экстракраниальные сегменты позвоночной артерии (ПА). С помощью ТКДГ исследовался кровоток по четвертому сегменту ПА (V4). Внимание уделялось коэффициенту асимметрии линейной скорости кровотока (ЛСК) по позвоночным артериям. Показатели асимметрии ЛСК были распределены по степеням в соответствии со стадиями, принятыми в клинической оценке вертебробазилярной болезни. Первая степень асимметрии: от 0 до 15% — компенсированная, вторая: от 15 до 25% — субкомпенсированная, третья: от 25 до 50% — декомпенсированная, свыше 50% — четвертая степень выраженной декомпенсации. Клинически значимыми считали третью и четвертую степени асимметрии. Степень и характер венозных нарушений на уровне КВП определяли при оценке следующих признаков: включение альтернативных путей венозного оттока, отсутствующих в норме (ретроградный по глазным венам, сброс по позвоночным венам в горизонтальном положении больного), изменение скорости венозного оттока по прямому синусу (в норме 20 см/с) [9]. При КТАГ оценивали разницу диаметра ПА и размер венозных позвоночных сплетений. Проведена оценка течения сколиоза в послеоперационном периоде. Декомпрессивная трепанация ЗЧЯ была проведена 30 пациентам с аномалией Киари I и сопутствующим сколиозом. Средний возраст детей составил 11,5±4,7 года. Мальчиков было 16 (53,3%), девочек 14 (46,7%).

Статистические методы обработки результатов проводили с использованием пакетов прикладных программ Statistica for Windows, версия 6,0, Microsoft Excel 2003.

Результаты.

Данные полученные в дооперационном периоде.

В клинической картине отмечалась общемозговая симптоматика у 28 (93,3%) больных, очаговая симптоматика у 11 (36,7%) пациентов. У 10 (33,3%) детей симптомы носили как общемозговую, так и очаговый характер. Бессимптомное течение было у двух (6,7%) пациентов. Общемозговые симптомы представлены преимущественно выраженным цефалгическим синдромом. Интенсивность головной боли по ВАШ до операции составляла в среднем 7,34±0,18 балла. Боли в спине отмечены у 5 (16,7%) пациентов. Среди очаговых симптомов выявлялись: шаткость походки — у 4 (13,3%) больных, косоглазие — у троих (10%), диплопия — у 2 (6,7%), парез в руке — у 2 (6,7%) пациентов. Сосудистые нарушения установлены у 22 (73,3%) пациентов. На УЗДГ признаки нарушения венозного оттока зафиксированы у 10 больных (33,3%), причем у восьми (26,7%) они носили выраженный характер. Значимая асимметрия кровотока по ПА обнаружена у 11 (36,7%) детей. У 14 (46,7%) пациентов на КТАГ установлено расширение венозных сплетений на уровне КВП и у 12 (40%) выраженный спазм на уровне V4 сегмента ПА. Уровень опущения миндалин мозжечка в БО составил: 1–5 мм у 12 (40%) пациентов, 6–10 мм у 12 (40%) пациентов, ниже 10 мм у 6 (20%) пациентов.

Послеоперационные результаты.

У шести (20%) пациентов с деформацией позвоночника от 5 до 10 градусов по Коббу при контрольном рентгенологическом обследовании через год после декомпрессии ЗЧЯ искривления оси позвоночника не выявлено. Купирование общемозговых симптомов отмечено у всех этих пациентов. При проведении контрольной КТАГ у троих (10%) детей установлена норма, у троих улучшение. По данным УЗДГ, у одного больного осталась значимая асимметрия кровотока, у остальных отмечено улучшение.

Из 14 (46,7%) больных с углом деформации по Коббу от 11 до 20 градусов у 13 сколиоз уменьшился и только у одного остался без изменения. Прогрессии сколиоза в этой группе не отмечено за весь период наблюдения. Регресс общемозговых симптомов произошел у 13 (43,3%) больных. По данным КТАГ, у семи (23,3%) детей отмечена норма, у шести (20%) улучшение, у одного (3,3%) пациента ухудшение. По данным УЗДГ, у шести (20%) больных констатирована норма, у шести (20%) улучшение, у двух (6,7%) пациентов отсутствие изменений.

Сколиоз от 21 до 30 градусов оказался только у одного (3,3%) больного, у которого в первые шесть месяцев после декомпрессии ЗЧЯ отмечено значительное улучшение со стороны искривления в шейно-грудном отделе, через четыре года после декомпрессии ЗЧЯ у него была прямая ось позвоночника. По данным КТАГ, УЗДГ и в неврологической картине патологических изменений не отмечалось.

Из четырех (13,3%) пациентов с углом деформации позвоночника по Коббу от 31 до 40 градусов прогрессия сколиоза, потребовавшая проведение его хирургической коррекции, отмечена у троих детей, сколиоз у одного больного остался без изменения. Данные неврологического осмотра показали положительную динамику у трех пациентов. По данным КТАГ, у всех четырех пациентов отмечено улучшение

ние. По данным УЗДГ, у троих больных показатели вернулись к норме, у одного пациента с сохраняющейся головной болью остались без изменений.

Четырем из пяти пациентов, у которых угол искривления позвоночника был более 40 градусов, проведены одномоментные операции, заключающиеся в декомпрессивной трепанации ЗЧЯ и коррекции сколиоза путем проведения задней фиксации позвоночника металлоконструкцией. У одного ребенка корригирующая операция по поводу прогрессии сколиоза проведена через год после декомпрессии ЗЧЯ. У трех пациентов регрессировала общемозговая симптоматика. В послеоперационном периоде через шесть месяцев на контрольной КТАГ у двух больных изменений не выявлено, у двух отмечено улучшение, у одного пациента ухудшение. По данным УЗДГ: у трех больных — норма, у одного — улучшение, у одного — без изменений.

Обсуждение. В литературе есть сообщения о распространенности сколиоза у пациентов с АК1 без синингомиелии в пределах 8–30%. Некоторые авторы предполагают, что в основе этиопатогенеза сколиоза у больных с АК1 лежит опущение миндалин мозжечка, в то время как другие утверждают, что сколиоз у этих больных отражает обычный уровень распространения, не связанный с АК1 [10]. По нашим данным, искривление позвоночника выше 10 градусов по Коббу сопровождается 47,8% больных с АК1 без синингомиелии, что значительно выше распространенности сколиоза в обычной популяции. Это подтверждается исследованием Milhorat et al. [11], в котором у 42% пациентов с АК1 был отмечен сколиоз. Наше исследование показало, что у больных с АК1 и сколиозом выявляются значимые сосудистые нарушения на уровне КВП. На УЗДГ выявлялись нарушения венозного оттока, отмечалась значимая асимметрия кровотока по ПА. На КТАГ визуализировали расширение венозных сплетений на уровне КВП и ангиоспазм на уровне V4 сегмента ПА. У 18 (81,8%) из 22 исследуемых пациентов с сосудистыми нарушениями на уровне КВП отмечена положительная динамика после декомпрессивной трепанации ЗЧЯ, проведенной по поводу АК1. Эти изменения, по-видимому, играют значительную роль в формировании, возможно, прогрессии сколиоза у детей с АК1. В ряде исследований сообщено о прямой связи между параметрами КВП и сколиозом у пациентов с АК1 с наличием или отсутствием синингомиелии, в частности — взаимоотношений между уровнем положения миндалин мозжечка и характеристиками деформации позвоночника. Только в одном из них есть указания на высокую частоту совпадений (70%) между латеральной асимметрией миндалин мозжечка с направлением основной дуги искривления [11]. Связь между уровнем опущения миндалин мозжечка в БО и формированием сколиоза у детей с АК1 в различных исследованиях трактуется по-разному [12]. Наши данные подтверждают положение, что опущение миндалин мозжечка не влияет на степень прогрессии сколиоза. Однако на стороне наиболее опущенной миндалины мозжечка мы выявляли костные аномалии в виде утолщения края БО и рубцовые изменения мягких тканей КВП в виде сращений между измененной задней атланто-окципитальной мембраной и твердой мозговой оболочкой, и при этом в двух третях случаев совпадали сторона сосудистых нарушений и вершина сколиоза.

Isu T. et al. [13] сообщили, что у двух третей пациентов с АК1 и сколиозом происходит послеопераци-

онное уменьшение угла Кобба: у пациентов с углом деформации по Коббу менее 50 градусов авторы не рекомендуют спешить со спондилодезом, пока не появятся признаки прогрессирования деформации. По нашим данным, убедительный регресс деформации позвоночника происходит после декомпрессии ЗЧЯ у пациентов с углом деформации менее 30 градусов по Коббу.

Заключение. При определении показаний к хирургическому лечению пациентов с АК1 с наличием сколиоза без сопутствующей синингомиелии, наряду с оценкой клинической картины, необходимо учитывать наличие сосудистой патологии на уровне КВП в виде нарушения венозного оттока, асимметрии кровотока по ПА и спазма на уровне интракраниального сегмента ПА. Уровень положения миндалин мозжечка по отношению к БО в меньшей степени определяет у этих пациентов показания к операции, так как не влияет на степень тяжести сколиоза. Раннее проведение декомпрессивной трепанации ЗЧЯ у детей с углом искривления позвоночника менее 30 градусов по Коббу дает шанс на стабилизацию или регресс сколиоза.

Конфликт интересов не заявляется.

References (Литература)

- Schady W, Metcalfe RA, Butler P. The incidence of craniocervical bony anomalies in the adult Chiari malformation. *J Neurol Sci* 1987; 82: 193–203.
- Ratner AY. Damage intrapartum of the nervous system. Kazan, 1985; 333 p. Russian (Ратнер А.Ю. Родовые повреждения нервной системы. Казань, 1985; 333 с.)
- Glagolev NV, Kozlitina TN, Leybovich B. E. Morphological changes of the posterior atlanto-occipital membrane in children undergoing natal trauma of the cervical spine. *Vestnik novikh medicinskih tekhnologii* 2010; (2): 107–108. Russian (Глаголев Н.В., Козлитина Т.Н., Лейбович Б.Е. Морфологические изменения задней атланто-окципитальной мембраны у детей, перенесших натальную травму шейного отдела позвоночника. *Вестн. нов. мед. технол.* 2010; (2): 107–108.
- Irger IM, Paramonov LV. The evolution of the doctrine of syringomyelia. *Zh Vopr Neirokhir* 1980; (1):49–56. Russian (Иргер И.М., Парамонов Л.В. Эволюция учения о синингомиелии. *Вопр. нейрохир.* 1980; (1): 49–56.
- Dobbs MB, Lenke LG, Szymanski DA, Morcuende JA. Prevalence of neural axis abnormalities in patients with infantile idiopathic scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 2002; 84 (12): 2230–2234.
- Porter RW. The pathogenesis of idiopathic scoliosis: uncoupled neuro-osseous growth? *Eur Spine J* 2001; 10 (6): 473–481.
- Godzik J, Kelly MP, Radmanesh A. Relationship of syrinx size and tonsillar descent to spinal deformity in Chiari malformation Type I with associated syringomyelia. *J Neurosurg Pediatrics* 2014; 13: 368–374.
- Hwang SW, Samdani AF, Jea A, Raval A, Gaughan JP. Outcomes of Chiari I-associated scoliosis after intervention: a meta-analysis of the pediatric literature. *Childs Nerv Syst* 2012; 28 (4): 1213–1219.
- Nikitin YM, Trukhanov AI. Doppler ultrasound diagnosis at the clinic. Ivanovo: MIK, 2004; 496 p. Russian (Никитин Ю.М., Труханов А.И. Ультразвуковая доплеровская диагностика в клинике. Иваново: Изд-во МИК, 2004; 496 с.)
- Attenello FJ, McGirt MJ, Atiba A, Gathinji M, Datto G, Weingart J, et al. Suboccipital decompression for Chiari malformation-associated scoliosis: risk factors and time course of deformity progression. *J Neurosurg Pediatr* 2008; 1: 456–460.
- Milhorat T.H., Milhorat MW, Chou EM, Trinidad RW, Kula M, Mandell C. Wolpert Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 1999; 44: 1005–1017.
- Krieger MD. et al. Scoliosis and Chiari malformation Type I in children. *Neurosurg Pediatrics* 2011; 7: 25–29.
- Isu T, Chono Y, Iwasaki Y, Koyanagi I, Akino M, Abe H, et al. Scoliosis associated with syringomyelia presenting in children. *Childs Nerv Syst* 1992; 8: 97–100.