

УДК 616.831.71-007-089

**Т.А. БИКМУЛЛИН, Э.Р. БАРИЕВ, В.И. АНИСИМОВ**

Республиканская клиническая больница МЗ РТ, 420064, г. Казань, Оренбургский тракт, д. 138

## Сравнительный анализ различных методов хирургического лечения аномалии Арнольда — Киари

**Бикмуллин Тимур Альбертович** — заведующий отделением нейрохирургии № 1, тел. +7-917-269-71-20, e-mail: bikmullin\_timur@bk.ru.**Бариев Эдуард Рефатович** — врач отделения нейрохирургии № 1, тел. +7-917-221-20-54, e-mail: barieved@mail.ru**Анисимов Владимир Иванович** — врач отделения РКТ и МРТ, тел. +7-906-326-56-36, e-mail: vianisima@mail.ru

*Проведен сравнительный анализ различных методов хирургического лечения аномалии Арнольда — Киари. Показано, что отличные и хорошие результаты отмечены у пациентов преимущественно в начальной стадии клинических проявлений. Пластика ТМО аутоотканями является наиболее эффективным методом хирургического лечения в сравнении с пластикой искусственной ТМО и декомпрессии без пластики дуральной оболочки. Проведение кино-МРТ позволяет уточнить показания к хирургическому лечению.*

**Ключевые слова:** хирургическое лечение, декомпрессия, надкостница, пластика дуральной оболочки.

**T.A. BIKMULLIN, E.R. BARIEV, V.I. ANISIMOV**

Republican Clinical Hospital of the MH of RT, 138 Orenburgskiy Tract, Kazan, Russian Federation, 420064

## The comparative analysis of different methods of surgical treatment of Chiari malformation

**Bikmullin T.A.** — Head of the Department of Neurosurgery № 1, tel. +7-917-269-71-20, e-mail: bikmullin\_timur@bk.ru.**Bariev E.R.** — physician of the Department of Neurosurgery № 1, tel. +7-917-221-20-54, e-mail: barieved@mail.ru**Anisimov V.I.** — physician of the Department of X-ray computed tomography and MRI, tel. +7-906-326-56-36, e-mail: vianisima@mail.ru

*The comparative analysis of different methods of surgical treatment of Chiari malformation is held. It is shown that excellent and good results are marked for patients mainly in the initial stage of clinical displays. The plastic arts of dura by a periosteum is the most effective method of surgical treatment by comparison to the plastic arts of artificial dura and decompression without duraplasty. Realization cinema MRI allows to specify testimonies to surgical treatment.*

**Key words:** surgical treatment, decompression, duraplasty, periosteum.

Количество больных, имеющих пороки развития черепа и головного мозга, в последнее время значительно увеличилось. В Республике Татарстан в 2014 году количество больных с аномалией Арнольда — Киари с синингомиелией составило 1104. Может быть это связано с повышенным интересом со стороны неврологов, может быть — с возможностями диагностики (МРТ, РКТ). До настоящего времени нет единого мнения по поводу патофизиологии и этиологии заболевания, а также варианта хирургического лечения.

В 1891-1894 годах J. Arnold и H. Chiari описали порок развития головного мозга, характеризующийся каудальным смещением мозжечка и мозгового ствола в расширенный спинномозговой канал и вызывающий определенные изменения в верхнешейном отделе спинного мозга. В дальнейшем это заболевание получило название «аномалия Арнольда — Киари» (АК), позднее данный термин сократился до «аномалия Киари» и был

отнесен к врожденным порокам развития, которые имеют наследственно-обусловленную природу. АК может проявляться в любом возрасте после провоцирующего фактора (инфекция, интоксикация, травма, сильная эмоциональная нагрузка). В основе формирования АК лежит диспропорция между объемом невральных образований и вместимостью задней черепной ямки (ЗЧЯ).

Основным способом лечения АК является хирургический, который направлен на выравнивание гидродинамического давления ликвора на уровне краниоспинального перехода, создание большой затылочной цистерны и устранение компрессии ствола головного мозга.

Истинная частота различных типов синдрома Арнольда — Киари, да и частота этого порока в целом, не установлены. По данным разных авторов, частота этого заболевания составляет от 3,3 до 8,2 наблюдений на 100 000 населения, что, видимо, зависит от профиля клиники и доступности мето-



Таблица 1.

Шкала Nurick \ Катамнез	10 дней после операции	6 месяцев после операции	1 год после операции
1 уровень	6 (7%)	7 (8%)	12 (14%)
2 уровень	26 (30%)	38 (44%)	53 (61%)
3 уровень	55 (63%)	42 (48%)	22 (25%)
4 уровень	-	-	-

дов диагностики. Более высокий процент выявляемости аномалии Киари в последние годы объясняется широким использованием ЯМРТ - метода исследования.

В отечественной литературе различают два типа мальформации: Киари I и Киари 2. Мальформация Киари I характеризуется смещением миндалин мозжечка ниже большого затылочного отверстия (БЗО). Мальформация Киари II характеризуется протрузией червя мозжечка, продолговатого мозга и образований IV желудочка в верхние отделы спинно-мозгового канала. При этом продолговатый мозг часто принимает S-образную форму. Одновременно наблюдаются миеломенингоцеле в пояснично-крестцовом отделе, гидроцефалия, которая может быть обусловлена сопутствующим стенозом водопровода мозга или обструкцией тока цереброспинальной жидкости на уровне основания мозга.

**Цель работы** — провести сравнительный анализ результатов хирургического лечения в зависимости от различных видов хирургического пособия, а также уточнить показания и дооперационный объем диагностических исследований к хирургическому вмешательству.

#### Материал и методы

В отделении нейрохирургии № 1 в период с 2005 по 2014 гг. проходили лечение 89 пациентов с аномалией Арнольда — Киари. В исследовании преобладали лица женского пола — 67 женщин (75%) и 22 мужчины (25%). Возраст больных колебался от 18 до 70 лет, из них 8 пациентов — в возрасте с 18 по 30 лет (9%); 22 пациента — от 31 по 40 лет (24%); 31 пациент — от 41 до 50 лет (34%); 24 пациента — от 51 до 60 лет (27%) и 5 пациентов старше 60 лет (6%). Преобладали пациенты с аномалией Арнольда — Киари I. По результатам нейровизуализации у 7 пациентов выявлена аномалия Арнольда — Киари II типа (8%), у 82 пациентов — аномалия Арнольда — Киари I типа (92%). Клиническая картина у пациентов была представлена основными синдромами: общемозговая симптоматика (у 76, что составило 86% от общего числа пациентов), мозжечковая симптоматика (у 58 пациентов, 66%), пирамидная симптоматика (у 62 пациентов, 70%), поражение черепно-мозговых нервов (у 36 пациентов, 41%), а также при наличии сирингомиелии и сирингобульбии диссоциированные расстройства чувствительности (у 41 пациента, 46%).

Всем пациентам помимо неврологического осмотра выполнены РКТ и МРТ головного мозга с визуализацией краниовертебрального перехода и в соответствии с клинической картиной, также

МРТ шейного и грудного отделов спинного мозга для исключения сирингомиелических полостей. В дополнении к обычному диагностическому комплексу с 2014 года 6 пациентам выполнена МРТ головного мозга и краниовертебрального перехода в Т2 взвешенном динамическом режиме (кино-МРТ). Исследования выполнялись до операции, после операции, а также в динамике через 6 и 12 месяцев. По результатам проведенных исследований отмечалась положительная динамика в виде улучшения ликворотока на уровне краниовертебрального перехода.

Основными хирургическими методами лечения у всех пациентов являлись декомпрессивная трепанация задней черепной ямки без пластики ТМО — 10, декомпрессивная трепанация задней черепной ямки с пластикой искусственной ТМО — 46, декомпрессивная трепанация задней черепной ямки с пластикой ТМО аутоканями — 31, декомпрессивная краниозотомия задней черепной ямки с пластикой ТМО или без таковой. На этапе накопления опыта хирургических вмешательств в последние годы нами используется пластика ТМО аутоканями (фасция, апоневроз, надкостница).

Повторных операций не было.

#### Результаты и выводы

Неврологический статус оценивался на 1 и 10 сутки после операции, и далее через 6 месяцев и через 1 год после хирургического вмешательства. МРТ головного мозга и краниовертебрального перехода выполнялось через 6 месяцев и через 1 год после операции. Для оценки динамики неврологического статуса мы использовали модифицированную шкалу Nurick. Результат 1 уровня (полный регресс неврологической симптоматики), результат 2 уровня (улучшение неврологического статуса), результат 3 уровня (состояние без изменения неврологического статуса). Ухудшения неврологического статуса в послеоперационный период не наблюдалось (табл. 1). При этом регресс общемозговой симптоматики уже в ранний послеоперационный период отмечался у 84 пациентов, что составило 94% от общего числа больных. Отмечено, что первой регрессировала мозжечковая симптоматика. Стойким оказался неврологический дефицит у больных с сирингомиелическими кистами и длительностью дооперационного анамнеза более 10 лет. У 6 пациентов (7%) из группы, которым проведена декомпрессивная трепанация черепа с пластикой искусственной твердой мозговой оболочкой, в ранний послеоперационный период отмечалась картина менингита. Воспалительные изменения купированы на фоне антибактериальной терапии в срок от 4 до 14 дней.

Таким образом, полный и частичный регресс неврологической симптоматики через 1 год после операции получен у 75% больных. Наилучшие результаты наблюдались у пациентов с пластикой ТМО аутотканями. По результатам кино-МРТ отмечалась положительная динамика в виде улучшения ликворотока на уровне краниовертебрального перехода.

## ЛИТЕРАТУРА

- Ахадов Т.А. Аномалия Арнольда — Киари: данные магнитно-резонансной томографии и клинические проявления / Т.А. Ахадов, И.Ю. Сачкова, А.К. Кравцов // Журнал невропатологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. — 1993. — Т. 92, № 5. — С. 19-25.
- Благодатский М.Д. Хирургическое лечение сообщающейся формы сирингомиелии / М.Д. Благодатский, Ю.А. Григорян, С.И. Очиров // Вопросы нейрохирургии имени Н.Н. Бурденко. — 1985. — В. 2, № 2. — С. 20-24.
- Благодатский М.Д. Клинико-иммунологические и патоморфологические корреляции при сирингомиелии / М.Д. Благодатский, С.Н. Ларионов, Ю.В. Солодун, П.А. Манохин // Журнал невропатологии и психиатрии имени С.С. Корсакова. — 1991. — Т. 91, № 3. — С. 3-6.
- Благодатский М.Д. О клинических вариантах аномалии Арнольда — Киари у взрослых / М.Д. Благодатский, С.Н. Ларионов, В.А. Шантуров // Журнал невропатологии и психиатрии имени С.С. Корсакова. — 1991. — Т. 91, № 6. — С. 73-77.
- Богданов Э.И. Аномалия Арнольда — Киари; патогенез, клинические варианты, классификация, диагностика и лечение / Э.И. Богданов, М.Р. Ярмухаметова // Вертеброневрология. — 1998. — № 2-3. — С. 68-73.
- Вторичная сирингомиелия при демиелинизирующих заболеваниях / Е.Г. Менделевич, Э.И. Богданов, И.М. Михайлов, А.И. Селезнева // Неврологический вестник. — 2003. — № 2. — С. 22-25.
- Клинико-рентгенологические особенности аномалии развития краниовертебральной зоны и позвоночника. Учебное пособие / Р.Ф. Акберов, М.К. Михайлов, Ф.А. Хабиров. — Казань, 1999. — 21 с.
- Козлитина Т.Н. Гемодинамические нарушения при аномалии Киари I у детей: особенности диагностики и лечения: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Т.Н. Козлитина. — Санкт-Петербург, 2012.
- Особенности функционального состояния акустической системы с мальформацией Киари по данным потенциалов / Н.Е. Крупина, С.В. Патиюков, Л.Н. Суворкина, Д.Б. Феоктистов // Тезисы докладов II Сибирской международной науч-практконф. неврологов. Новосибирск — Барнаул, 2006 // Сибирский Консилиум (медико-фармацевтический журнал). — 2006. — Т. 51, № 4. — С. 112-113.
- Результаты хирургического лечения аномалии Киари у взрослых / Е.И. Слынько, В.В. Вербв, А.И. Пастушин, А.А. Ермолаев // Украинский нейрохирургический журнал. — 2006. — № 2. — С. 77-89.
- Сурженко И.Л. Клинические проявления эктопии миндалин мозжечка малой степени / И.Л. Сурженко, Е.Г. Менделевич // Практическая медицина. — 2007. — № 3. — С. 25-26.
- Decompression of Chiari malformation with and without duraplasty: morbidity recurrence / Ian S. Mutchnick, M.D., M.S., 1 Rashid M. Janjua, M.D., 2 Karen Moeller, M.D., 3 and Thomas M. Moriarty, M.D., Ph.D.4 // L. Neurosurg: Pediatrics. — 2010 May. — Vol. 5. — P. 474-478.
- Gardner W.J. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele / W.J. Gardner // J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. — 1965. — Vol. 28. — P. 2.
- Holly L.T. Management of cerebellar ptosis following craniovertebral decompression for Chiari I malformation / L.T. Holly, U. Batzdorf // J. Neurosurg. — 2001. — Vol. 94. — P. 21-26.
- Kyoshima K. Syringomyelia without hindbrain herniation: tight cisterna magna. Report of four cases and a review of the literature / K. Kyoshima, T. Kuroyanagi, F. Oya et al. // J. Neurosurg. — 2002. — Vol. 96. — P. 239-249.
- Lichter T. Noncommunicating cysts and cerebrospinal fluid flow dynamics in a patient with a Chiari I malformation and syringomyelia — Part I / T. Lichter, P. Egofski, N. Alperin // Spine. — 2005. — Vol. 30. — P. 1335-1340.
- Mark M. Souweidane, M.D. Chiari malformation Type I // J. Neurosurg: Spine. — 2010 Dec. — Vol. 13. — P. 727-728.
- Mario Augusto Taricco1, Luiz Ricardo Santiago Melo2 Retrospective study of patients with Chiari malformation submitted to surgical treatment // ArqNeuropsiquit. — 2008. — 66 (2-A). — P. 184-188.
- Matsuzawa H. Quantitative analysis of cerebrospinal fluid dynamics in syringomyelia using cine MRI with presaturation / H. Matsuzawa, H. Hida, K. Houkin // No To-Shinkei. — 2002. — Vol. 44, № 1. — P. 24-29.
- Mueller D. Prospective analysis of self-perceived quality of life before and after posterior fossa decompression in 112 patients with Chiari malformation with or without syringomyelia / D. Mueller, J.J. Oro // Neurosurg. Focus. — 2005. — Vol. 18. — ECP2.
- Iskandar B.J. Foramen Magnum cerebrospinal fluid flow characteristics in children with Chiari I malformation before and after craniocervical decompression / B.J. Iskandar, M. Quogley, V.M. Haughton // J. Neurosurg. — 2004. — Vol. 101. — P. 169-178.
- Jorg Klekamp, MD Surgical treatment of Chiari I Malformation — Analysis of Intraoperative Findings, Complications, and Outcome for 371 Foramen Magnum decompressions // Neurosurgery. — 2012 August. — Vol. 71. — P. 365-380.
- Pediatric Chiari malformation Type 0: a 12-year institutional experience / Loshua L. Chern, M.D., Ph.D., Amber J. Gordon, M.D., Martin M. Mortazavi, M.D., R. Shane Tubbs, M.S., P.A.-C., Ph.D., and W. Jerry Oakes, M.D. // J. Neurosurg: Pediatrics. — July 2011. — Vol. 8. — P. 1-5.
- Selezneva A. Clinical MRI study of patients with familial-inherited syringomyelia and their family members / A. Selezneva, E. Mendelevich, E. Bogdanov // European Journal of Neurology. — 2005. — 11 (Suppl 2). — P. 183.
- Syringopleural Shunt as a Rescue procedure in Patients with Syringomyelia Refractory to Restoration of Cerebrospinal Fluid flow / Francesco Cacciola, M.D., Matteo Capozza, M.D., Paolo Perrini, M.D., Nicola Benedetto, M.D., Nicola Di Lorenzo, M.D. // Neurosurgery. — September 2009. — Vol. 65, № 3. — P. 471-476.