

К ВОПРОСУ О ХИРУРГИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ АНОМАЛИИ КИАРИ II ТИПА В ЗРЕЛОМ ВОЗРАСТЕ (случай из практики)

М.Д.Благодатский, С.Н.Ларионов, М.А.Валиулин, Ю.А.Александров

(Иркутский медицинский университет — ректор акад.А.А.Майборода,
кафедра нейрохирургии — зав. профес.М.Д.Благодатский)

Резюме. Второй тип мальформации Киари — хорошо известная патология? встречающаяся у детей со спинномозговыми грыжами, но не у взрослых. Мы представляем крайне редкий случай мальформации Киари II, которая манифестировалась у 47-летнего мужчины. Хирургическое лечение позволило получить положительный эффект.

Важна ранняя диагностика заболевания в связи с эффективностью хирургического лечения.

Пороки развития заднего и продолговатого мозга, характеризующиеся грыжевым выпячиванием миндалин и червя мозжечка, а также каудальным смещением ствола мозга в большое затылочное отверстие известны в литературе под названием «мальформация Киари» [1,2]. У взрослых пациентов обычно встречается аномалия Киари тип I, представляющая собой грыжу миндалин мозжечка в шейно-затылочную воронку, обозначаемую термином «первичная мозжечковая эктопия». Второй тип дисплазии, характеризующийся дистопией не только миндалин, но и в большей степени червя мозжечка и продолговатого мозга, как правило, встречается у детей со спинномозговыми грыжами [1,3]. В литературе имеются единичные описания мальформации Киари второго типа без спинномозговой грыжи у взрослых [2]. Клиническая диагностика данного типа патологии остеохвостального развития связана с большими трудностями в первую очередь из-за крайней редкости ее, а также полиморфности и вариабельности клинических проявлений. В связи с этим представляется целесообразным представить наш случай клинической диагностики и хирургического лечения мальформации Киари II типа у больного зрелого возраста.

Больной Ш., 47 лет, поступил в нейрохирургическое отделение 6.12.94. с жалобами на головокружение, пошатывание, слабость в ногах при длительной ходьбе, снижение памяти на текущие события, головные боли. Впервые головокружение появилось 12 лет назад, в начале заболевания оно мало беспокоило больного, к врачам не обращался, лечения не получал. Два года назад головокружение резко усилилось, появилось пошатывание при быстрой ходьбе, которое прогрессивно нарастало, и больной вскоре стал испытывать большие затруднения при ходьбе. Был осмотрен невропатологом, который диагностировал у больного «рассеянный скле-

роз». В апреле 1994 года обследован в клинике нервных болезней, диагноз «рассеянный склероз» снят и диагностирована «оливодентоцеребеллярная дегенерация». Между тем, несмотря на проведенное лечение, состояние больного существенно не изменилось, заболевание прогрессировало. Повторно поступил в клинику в ноябре 1994 г. В неврологическом статусе в этот период выявлялась легкая гипестезия в зоне II ветви тройничного нерва справа, сглаженность левой носогубной складки, грубый крупноразмашистый нистагм с ротаторным компонентом. Дужки мягкого неба стоят низко, при фонации подвижны, глоточный рефлекс снижен. В руках умеренная гипотония, глубокие периостальные и сухожильные рефлексы оживлены, выше справа. Коленные рефлексы высокие, вызываются супрапателлярные рефлексы с обеих сторон, а также патологические рефлексы Бехтерева, Россолимо, Жуковского справа. Пальценосовую пробу выполняет с интенцией, хуже слева, коленнопяточную пробу неуверенно с обеих сторон. В позе Ромберга неустойчив, покачивается, в усложненной позе Ромберга стоять не может. Ходит с широко расставленными ногами, походка атактическая.

Анализы крови и мочи — без патологии. Люмбальный ликвор содержит белка 0,20 г/л, при цитозе 2/3. Осмотрен нейрохирургом, который выявил базилярную импрессию и рекомендовал контрастирование шейного спинального субарахноидального пространства. Проведена цервикальная миелография омнипаком и отсроченная КТ-цистерномиелография. Заключение по отсроченной КТ: эктопия миндалин в позвоночный канал до СII (рис.1). Больной переведен в нейрохирургическое отделение для оперативного лечения.

8.12.94 операция (М.Д.Благодатский): костно-дуральная декомпрессия краниовертебрального перехода, резекция грыжи мозжечка. На операции обнаружено, что дуга CII верхним краем расположена в большом затылочном отверстии, измененная паутинная оболочка прочно сращена с твердой мозговой оболочкой и тканью мозжечка, отверстие Мажанди определяется на уровне верхнего края дуги CII. Оно прикрыто тканью червя мозжечка, спускающейся в позвоночный канал в виде «языка» до уровня нижнего края дуги CII. Грыжа мозжечка отделена от спинного мозга и после коагуляции сосудов резецирована, остатки ее подшиты к твердой моз-



Рис. 1. КТ-миелография больного Ш. Эктопия червя мозжечка в шейно-затылочную воронку

говой оболочке. Пластика твердой мозговой оболочки формализированным аллотрансплантатом.

Послеоперационный период без осложнений, швы сняты на восьмой день, ходить начал к концу второй недели. Для дальнейшей реабилитации переведен в клинику нервных болезней. В послеоперационном периоде значительно регрессировали мозжечковые расстройства: уменьшился нистагм, увереннее выполняет координационные пробы (уменьшилась интенция), выросла сила в ногах, головокружение и головные боли не беспокоят. Больной выписан со значительным улучшением. Заключительный диагноз: аномалия Киари, тип II. Наблюдение за больным в течение года показало, что регресс неврологических симптомов заболевания продолжается.

Интерес клинического наблюдения состоит в том, что в данном случае у взрослого больного была аномалия Киари II типа, без сопутствующей спинномозговой грыжи. Заболевание дебютировало в зрелом возрасте симптомами поражения мозжечка, ствола головного мозга и спинного мозга, что вызвало

большие дифференциально-диагностические трудности. Между тем диагноз сложной остеохвостальной патологии был поставлен клинически. При отсроченной КТ-миелографии получена характерная картина с визуализацией грыжи мозжечка по средней линии в заднем спинном субарахноидальном пространстве, что позволяет ретроспективно расценить этот признак КТ, как патогномоничный для II типа аномалии Киари. Обычно эктопированные миндалины мозжечка визуализируются в виде областей высокой плотности на боковых поверхностях верхних шейных сегментов спинного мозга. В данном случае на дорзальной поверхности спинного мозга определялось овальное образование, которое на операции идентифицировано как грыжа червя мозжечка. Проведенная реконструктивная операция на краниовертебральном переходе позволила получить выраженный положительный эффект со значительным регрессом неврологической симптоматики, что позволяет заключить о целесообразности хирургического вмешательства и в зрелом возрасте.

ЛИТЕРАТУРА

1. Dyste G.N., Menezes A.H., VanGilder J.C. // J.Neurosurg. — 1989. — Vol.71. — P.159-168.
2. Batzdorf U. Syringomyelia: Current concepts in Diagnosis and Treatment. — 1991. — P.163-182.
3. Naidish T.P., McLone D.G., Fulling K.H. // Neuroradiology. — 1983. — Vol.2. — P.179-197.

A CASE OF SURGICAL TREATMENT CHIARI TYPE II MALFORMATION (CASE REPORT)

*M.D. Blagodatsky, S.N. Larionov,
M.A. Valiulin, Yu.A. Alezandrov*

Chiari II malformation has been a well-recognized entity, occurring in the pediatric patients with myelomeningocele but non adult population. We present an extremely rare case of Chiari II malformation, which manifested in a 47-year-old man. The patient was treated surgically with good results.

The early diagnosis of the disease is important because of the positive effect of surgical treatment.

СТРАНИЦЫ ИСТОРИИ НАУКИ И ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

УДК 617.7 (091)

З.Г. ФРАНК-КАМЕНЕЦКИЙ — УЧЕНЫЙ, ВРАЧ, ПЕДАГОГ

В.П. Маценко, В.В. Соловьева, Е.Е. Мальковская

(Иркутский государственный медицинский университет — ректор акад. А.А. Майборода, кафедра глазных болезней — и.о. зав. каф. к.м.н. В.П. Маценко)

Резюме. Описана биография и профессиональная деятельность профессора Захария Григорьевича Франк-Каменецкого — выдающегося ученого-офтальмолога. Представлен его вклад в отечественную и мировую науку.

Освещая историю Иркутского медицинского университета, нельзя не вспомнить с чувством глубокой благодарности его организаторов, тех, кто закладывал фундамент первой высшей медицинской школы в Восточной Сибири.