

УДК 616.714.35:617.7-009

## Нейроофтальмологические проявления поражений задней черепной ямы

А.Т. ЗАББАРОВА, Л.Д. ХАЯЛУТДИНОВА

Республиканская клиническая больница МЗ РТ, г. Казань  
Казанский государственный медицинский университет

### Заббарова Айсылу Тальгатовна

кандидат медицинских наук, доцент кафедры неврологии и реабилитации КГМУ, врач-невролог клиничко-экспертного отделения 420012, г. Казань, ул. Бултерова, д. 49  
тел. 8-903-306-44-38, e-mail: aisuzab@mail.ru

*Представлено описание нейроофтальмологических проявлений различных синдромов задней черепной ямы: субтенториальных опухолей, субтенториальных инсультов, мальформации Киари. Показана высокая частота нейроофтальмологических нарушений при поражениях задней черепной ямы. Выявлена корреляция нейроофтальмологических проявлений с ликвородинамическими нарушениями. Обсуждаются причины межгрупповых различий.*

**Ключевые слова:** субтенториальные опухоли, субтенториальные инсульты, мальформация Киари.

## Neuroophthalmological symptoms of the posterior cranial fossa lesions

A.T. ZABBAROVA, L.D. KHAYALUTDINOVA

Republican Clinical Hospital of the Ministry of Health of the Republic of Tatarstan, Kazan  
Kazan State Medical University

*The article presents the description of the neuroophthalmological symptoms of various syndromes of the posterior cranial fossa lesions: infratentorial tumors, infratentorial strokes, Chiari malformation. High frequency of neuroophthalmological disorders with the posterior cranial fossa lesions is proved. A correlation of neuroophthalmological symptoms with liquor-dynamic disturbances was justified. Causes for the between groups differences are discussed.*

**Key words:** infratentorial tumors, infratentorial strokes, Chiari malformation.

Патогенез и клинические проявления поражений задней черепной ямы (ЗЧЯ) наряду со специфической этиологией заболевания во многом обусловлены компрессионными, ликвородинамическими, вторичными венозными и артериальными гемодинамическими нарушениями. Это связано с анатомо-топографическими особенностями данной области — фиксированный объем костных структур, небольшие резервные пространства, наличие ключевой зоны перехода ликвора из внутримозговых пространств в наружные субарахноидальные пространства головного и спинного мозга. В этих условиях представляется важным дифференцировать синдромы хронической «тесной» ЗЧЯ с остро или подостро протекающими поражениями данной области, требующими экстренной декомпрессии.

Клиническое нейроофтальмологическое исследование, включающее анализ зрительных функций, глазодвижения, сосудов глазного дна и состояния дисков зрительных нервов (ДЗН), используется в практике

офтальмологов, неврологов, нейрохирургов, врачей общей практики и позволяет не только выявить патологию зрительного анализатора и нервных структур, обеспечивающих глазодвижение, но также оценить интракраниальные ликвородинамические и гемодинамические нарушения [1, 2]. Все это позволяет рассматривать данный метод в качестве доступного инструмента скринингового обследования и динамических наблюдений при подозрении на компрессионные гипертензионно-гидроцефальные поражения.

**Целью** данной работы было описание нейроофтальмологических проявлений различных, в том числе требующих неотложного хирургического лечения, синдромов задней черепной ямы.

**Материалы и методы.** Проведен ретроспективный анализ результатов клинического нейроофтальмологического обследования пациентов с различными РКТ или МРТ (1Т) верифицированными поражениями синдромами задней черепной ямы:



1. Госпитализированные для нейрохирургического лечения пациенты с новообразованиями задней черепной ямы (в данную группу не включали пациентов с врожденными костными аномалиями черепа и краниовертебрального перехода):

— группа ОП<sub>(ЗЧЯ)</sub> — 21 пациент с опухолями ЗЧЯ (М/Ж 8/13; средний возраст  $53 \pm 15$  лет), 86% опухолей локализовались в срединных структурах, 14% — в полушариях; летальный исход в раннем послеоперационном периоде — в 7 случаях (М/Ж 3/4, средний возраст — 51 год, длительность симптоматики — 25 месяцев).

2. Пациенты с острой стадией субтенториального инсульта, госпитализированные в сосудистый центр (в данную группу не включали пациентов с врожденными костными аномалиями черепа и краниовертебрального перехода):

— группа ОНМК<sub>(ЗЧЯ)</sub> — 9 пациентов (М/Ж 4/5; средний возраст  $56 \pm 10$  лет), по патогенетическому типу инсульта: 2 пациента с геморрагическим инсультом и 7 пациентов — с ишемическим; локализация поражения: в области моста мозга (2) и мозжечке (7).

3. Планово госпитализированные или амбулаторные пациенты с врожденной костной аномалией — мальформацией Киари (МК) типа 0 («тесная» ЗЧЯ без эктопии миндалин мозжечка) или типа 1 («тесная» ЗЧЯ с эктопией миндалин мозжечка):

— группа МК — 88 пациентов (М/Ж 48/40; средний возраст —  $56 \pm 10$  лет).

Наряду с нейроофтальмологическим обследованием и МРТ/КТ-нейровизуализацией проводили анализ сопутствующей соматической (сосудистой) патологии. В результаты исследования также включали частоту нистагма и осциллопсий, которые могут выявляться при нейроофтальмологическом осмотре. Статистическая обработка данных проводилась с использованием параметрических и непараметрических критериев; за достоверный был принят уровень  $p < 0,05$ .

**Результаты.** Основные результаты нейроофтальмологического обследования пациентов с субтенториальными опухолями, инсультами и мальформацией Киари представлены в таблице. Для пациентов с субтенториальными опухолями указаны данные предоперационного исследования.

**Нейроофтальмологические проявления субтенториальных опухолей.** Средняя длительность симптоматики составила 26 месяцев. Относительно поздняя диагностика (от одного года и более с момента появления симптоматики до МРТ верификации и направления к нейрохирургу) выявлена у 14 пациентов (67%). Вероятно, у части пациентов своевременная диагностика была затруднена в связи с наличием сопутствующей патологии — артериальной гипертензии (43%) и сахарного диабета (5%). На момент госпитализации в целом самой частой жалобой пациентов были головные боли (у 81%). Вместе с тем на выраженные боли с тошнотой, рвотой, зрительными феноменами указывали менее четверти пациентов. Среди жалоб нейроофтальмологического спектра преобладало снижение остроты зрения (52%) и двоение (38%). При объективном нейроофтальмологическом обследовании в целом нарушения были выявлены в 95% наблюдений. Ангиопатия сетчатки отмечалась в 81% наблюдений, горизонтальный нистагм — в 62%, парез глазодвигателей — в 57%, двусторонний отек диска зрительного нерва — в 52%, выраженное или некорректируемое (менее 0.6) снижение остроты зрения — в 19%. Кровоизлияния в сетчатку отмечались в единичных наблюдениях.

Сопоставление данных предоперационного нейроофтальмологического обследования и результатов хирургического вмешательства показало следующее:

в подгруппе пациентов с летальным исходом в раннем послеоперационном периоде по сравнению с пациентами, состояние которых улучшилось, выявлена тенденция к большей частоте головной боли и парезу глазодвигателей, наличие кровоизлияний в сетчатку, а также превалирование в структуре ангиопатии поражения вен.

**Нейроофтальмологические проявления субтенториальных инсультов.** Основная сосудистая патология в этой группе — артериальная гипертензия (у 7 пациентов), церебральный атеросклероз (у 5), сахарный диабет (у 2). Тяжелое состояние пациентов, госпитализированных в острой стадии инсульта (в том числе один пациент в состоянии комы), ограничило объем нейроофтальмологического обследования пациентов, особенно в отношении сбора жалоб. На момент госпитализации все пациенты, находящиеся в сознании, жаловались на головные боли. У большинства они носили гипертензионный характер (у 6 из 8 пациентов с жалобами на боли). При объективном нейроофтальмологическом обследовании нарушения были выявлены у всех пациентов и включали ангиопатию сетчатки (9/9), горизонтальный нистагм (5/9), парез глазодвигателей (3/9) и двусторонний отек диска зрительного нерва (у двух пациентов — женщина 44 лет с ишемическим инсультом и мужчина 48 лет с геморрагическим инсультом в области моста мозга). Кровоизлияние в сетчатку было выявлено в одном случае — в ходе динамического наблюдения за пациентом с геморрагическим инсультом моста мозга и вклиниванием в большое затылочное отверстие.

**Нейроофтальмологические проявления мальформации Киари.** У большинства пациентов заболевание имело медленно прогрессирующее течение. Средняя длительность симптоматики составила 15 лет. Сопутствующая соматическая патология выявлялась у 86% пациентов, в том числе артериальная гипертензия — у 41%, сахарный диабет — у 5%. Головные боли наблюдались у 89% пациентов и в половине наблюдений носили выраженный характер с тошнотой, рвотой, зрительными феноменами. Частота других жалоб нейроофтальмологического спектра составила менее 30%. При объективном нейроофтальмологическом обследовании нарушения были выявлены в 94% наблюдений и главным образом были представлены признаками ангиопатии сетчатки (86%) и нистагмом (33%). Парез глазодвигательных мышц наблюдался в 19%. Редкими проявлениями мальформации Киари были двусторонний отек диска зрительного нерва (6%), частичная атрофия зрительных нервов (5%), осциллопсии (5%), синдром Горнера (2%). Синдром Горнера наблюдается при мальформации Киари I типа с сирингомиелией в 4-6% и обычно сочетается со слабостью или нарушениями чувствительности в руках, а также описан при сирингомиелии без мальформации Киари [3, 4]. В нашем исследовании синдром Горнера был выявлен в 2%, причем в одном наблюдении не сочетался с сирингомиелией — у пациента с Киари типа 0, сколиозом и пирамидной симптоматикой в ногах.

Проведено сопоставление нейроофтальмологических показателей в подгруппах пациентов с различной выраженностью ликвородинамических нарушений: (МК/ЛН) пациенты с МРТ-верифицированной сирингомиелией и/или гидроцефалией; (МК/ГБ) пациенты с гипертензионными (псевдотуморозными) головными болями, но без структурных изменений в виде сирингомиелии или гидроцефалии; (МК без ЛН) пациенты без сирингомиелии, гидроцефалии и гипертензионных болей. Средний возраст пациентов группы МК/ГБ был на 10 лет меньше соответствующего показателя группы



Таблица 1.

Нейроофтальмологические показатели различных поражений задней черепной ямы: субтенториальные опухоли, инсульты, мальформация Киари

Группа	ОП <sub>(ЗЧЯ)</sub> (n=21)	ОНМК <sub>(ЗЧЯ)</sub> (n=9)	МК (n=88)
Возраст, лет	53 (19-74)	56 (44-73)	42 (15-74)
Длительность симптоматики	26 месяцев	менее суток	15 лет
Жалобы (n):			
Выраженные головные боли с тошнотой, рвотой, зрительными феноменами	5	6	40
Снижение остроты зрения	11	1	24
Фотопсии			21
Ощущение «пелены» перед глазами			26
Фотофобия			5
Глазничная боль, давление			13
Диплопия	8	2	17
Слезотечение/покраснение глаз			5/5
Осциллопии			4
Нарушение цветового зрения			1
Объективно (n):			
Выраженное и/или некорректируемое снижение остроты зрения	4		6
Ангиопатия, в том числе:	17	9	76
— изменение артерий	16	9	67
— изменение вен	16	9	48
Отек ДЗН, в том числе:	11	2	5*
— проминирующий в стекловидное тело	8		
Парез глазодвигателей	12	3	17*
Нистагм	13	5	29*
Частичная атрофия зрительных нервов			4
Макулодистрофия			2
Синдром Горнера			2
Кровоизлияния в сетчатку	1	1	

\* —  $p < 0,05$  при сопоставлении показателей в группах ОП<sub>(ЗЧЯ)</sub> и МК

МК/ЛН, кроме того, в группе МК/ГБ не было пациентов старше 57 лет, а в группе МК/ЛН верхняя граница возраста составила 74 года. Выявлена корреляция выраженности ликвородинамических нарушений с частотой снижения остроты зрения, диплопии, изменения артерий сетчатки, наличием фотофобии, отека ДЗН, частичной атрофии зрительных нервов, сопутствующей артериальной гипертензии. Вместе с тем среди пациентов с хронической «тесной» ЗЧЯ с МРТ-верифицированной

сирингомиелией и/или гидроцефалией по сравнению с пациентами с гипертензионными болями без сирингомиелии и гидроцефалии отмечена меньшая частота фотопсий, глазничной боли и давления, псевдотуморозных и кашлевых головных болей, а также изменения вен сетчатки.

**Анализ нейроофтальмологических проявлений** различных поражений задней черепной ямы показал следующее:



1. Жалобы нейроофтальмологического спектра часто (в 70% и более) наблюдаются у пациентов с поражениями ЗЧЯ. В группе больных с острым инсультом преобладают жалобы на выраженные головные боли с тошнотой, рвотой, зрительными феноменами, у пациентов с субтенториальными опухолями — снижение остроты зрения и двоение. Особенностью группы пациентов с мальформацией Киари является широкий спектр жалоб (до 10 дескриптов) с относительно низкой частотой каждой из них.

2. Объективное обследование выявляет признаки нейроофтальмологических нарушений у большинства (94-100%) пациентов с поражениями ЗЧЯ. Наиболее часто во всех группах выявляется ангиопатия сетчатки. Причем у пациентов с субтенториальными опухолями и инсультами наблюдалась одинаковая частота поражений артерий и вен сетчатки, которые, как правило, выявлялись одновременно. В структуре ангиопатии у пациентов с мальформацией Киари в целом повреждение вен наблюдалось реже, чем поражение артерий (лишь у половины пациентов). Другой особенностью данной группы (МК) была наименьшая частота нистагма, пареза глазодвигателей и отека ДЗН.

**Обсуждение.** Возможность верификации динамики ликвородинамических и сосудистых интракраниальных нарушений во многом определяет практическую значимость нейроофтальмологического обследования. Так, к нейроофтальмологическим признакам начальной стадии или острого повышения внутричерепного давления относят папиллярный отек, расширенные и извитые вены сетчатки, ретинопатию Valsalva, переходящие помутнения зрения и горизонтальную диплопию, тогда как при повторных эпизодах интракраниальной гипертензии папиллярный отек может не развиваться из-за глиальных рубцов головки зрительного нерва, а длительное повышение внутричерепного давления вызывает вторичную атрофию зрительных нервов со снижением остроты зрения [1, 2].

Этиология и локализация поражения также влияет на развитие «гипертензионной» нейроофтальмологической симптоматики. Среди заболеваний нервной системы опухоли головного мозга являются основной причиной развития папиллярного отека [1]. Причем при супратенториальных опухолях папиллярный отек и эпизоды затуманивания зрения развиваются реже и позднее, чем при новообразованиях ЗЧЯ [1, 2]. При церебральных инсультах папиллярный отек развивается нечасто, достигая 25% при субарахноидальных кровоизлияниях [1]. При мальформации Киари I типа папиллярный отек выявляют не более чем в 2% наблюдений [3]. По данным нашего исследования, папиллярный отек выявлялся при субтенториальных опухолях в 52% наблюдений, при инсультах — в 22% и значительно реже при хронической «тесной» ЗЧЯ, обусловленной мальформацией Киари типа I и типа 0 — в 6%.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Густов А.В., Сигрианский К.И., Столярова Ж.П. Практическая нейроофтальмология: в 2 т. — Т. 1. — Н. Новгород: Издательство Нижегородской государственной медицинской академии, 2003. — 264 с.
2. Кански Д.Д. Клиническая офтальмология: систематизированный подход / Elsevier Urban&Partner, 2009. — 944 с.
3. Kerrison J., Biouesse V., Newman N. Isolated Horner's syndrome and syringomyelia // J Neurol Neurosurg Psychiatry. — 2000. — Vol. 69. — P. 131-132.

Проведенный нами анализ нейроофтальмологических проявлений различных поражений задней черепной ямы выявил корреляцию с ликвородинамическими нарушениями для следующих показателей — снижение остроты зрения, диплопия, фотофобия, сужение артерий и расширение вен сетчатки, наличие кровоизлияний в сетчатку, отек ДЗН, атрофия зрительных нервов. Наличие корреляции не обязательно указывает на причинную связь симптомов с повышением внутричерепного давления. Среди обследованных нами пациентов с поражением ЗЧЯ выявлена высокая частота артериальной гипертензии (52/118; 46%), которая самостоятельно обуславливает спазм артерий, ретинальные кровоизлияния и застойные соски зрительных нервов [1, 2]. Кроме того, у пациентов с объемными и очаговыми поражениями ЗЧЯ изолированный парез глазодвигателей [5] и диплопия часто свидетельствуют о топике поражения и не могут рассматриваться только как симптомы «ложной локализации».

Сравнение результатов нейроофтальмологических исследований при мальформации Киари, полученных в нашем исследовании и известных по литературе [6, 7], выявило близкие значения по частоте папиллярного отека, пареза глазодвигателей, нистагма, снижения остроты зрения. Вместе с тем ангиопатия сетчатки в популяции обследованных нами пациентов выявлялась в 2 раза чаще, а жалобы на фотопсии, фотофобию, осциллопсии, боль и давление в глазах в 2-4 раза реже, что, вероятно, подтверждает клинкопатогенетическую неоднородность мальформации Киари и может быть предметом дальнейших исследований. Сопоставление возраста и нейроофтальмологических показателей в подгруппах пациентов с мальформацией Киари с различной выраженностью ликвородинамических нарушений позволило предположить, что развитие ликвородинамических нарушений в условиях хронической «тесной» ЗЧЯ претерпевает стадию «функциональных» изменений с выраженными гипертензионными головными болями и «глазными» симптомами, а затем по мере формирования структурных изменений у части (по нашим данным, у 50%) пациентов спонтанно, без хирургического вмешательства происходит относительная компенсация интракраниальной гипертензии с уменьшением частоты соответствующей симптоматики.

Таким образом, поражения задней черепной ямы характеризуются высокой частотой нейроофтальмологических нарушений. Выявленные межгрупповые отличия данной симптоматики при субтенториальных новообразованиях, инсультах и врожденных костных аномалиях обусловлены главным образом различиями в скорости нарастания компрессии и формирования компенсации ликвородинамических нарушений и могут быть полезны при наблюдении пациентов с острыми и хроническими синдромами задней черепной ямы.

4. Pomeranz H. Isolated Horner Syndrome and Syring of the Cervical Spinal Cord // Am J Ophthalmol. — 2002. — Vol. 133. — P. 702-704.
5. Winterkorn J.M., Bruno M. Relative pupil-sparing oculomotor nerve palsy as the presenting sign of posterior fossa meningioma // J Neuroophthalmol. — 2001. — Vol. 21, N 3. — P. 207-209.
6. Крупина Н.Е. Неврологические аспекты мальформации Киари: автореф. дис. ... докт. мед. наук. — Москва, 2003. — 47 с.
7. Milhorat T.H., Chou M.W., Trinidad E.M. et al. Chari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients // Neurosurg. — 1999. — Vol. 44, N. 5. — P. 1005-1017.